

PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

2023

DYSPLASIE BRONCHOPULMONAIRE

Ce PNDS a été rédigé sous la coordination des
Dr Céline DELESTRAIN - Pr Alice HADCHOUEL-DUVERGÉ

Centre de Référence
des maladies respiratoires rares

(RespiRare)

RespiRare
CENTRE DE REFERENCE DES MALADIES RESPIRATOIRES RARES

 **RespiFIL**
Filère Maladies Respiratoires Rares

Sommaire

Liste des abréviations	4
1 Synthèse à destination du médecin traitant	6
1.1 Prise en charge et suivi de l'enfant atteint de DBP	6
1.2 Rôle du médecin traitant dans la prise en charge des enfants atteints de DBP	7
1.3 Situations respiratoires inhabituelles	8
1.4 Contacts utiles	8
2 Introduction	11
2.1 La dysplasie bronchopulmonaire (DBP)	11
2.1.1 Incidence et impact médico-économique	11
2.1.2 Définition de la DBP	11
2.1.3 Physiopathologie de la DBP	13
2.1.4 Facteurs de risques et prévention de la DBP	14
2.1.5 Prise en charge de la DBP en voie de constitution	15
2.1.6 Histoire naturelle de la DBP	16
3 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)	19
4 Évaluation et prise en charge initiale d'un enfant atteint de DBP avant le retour au domicile	19
4.1 Objectifs	19
4.2 Professionnels impliqués et modalités de coordination	20
4.3 Évaluation clinique	20
4.4 Évaluation paraclinique	21
4.5 Annonce du diagnostic et information des parents	22
4.6 Prise en charge initiale avant le retour au domicile	23
4.6.1 Mise en place d'une OLD à la sortie	23
4.6.2 Traitement médicamenteux à visée respiratoire	24
4.6.3 Prise en charge d'une élévation des pressions pulmonaires	24
4.6.4 Prise en charge nutritionnelle avant la sortie	25
5 Situations particulières : nourrisson nécessitant un support ventilatoire à 37 semaines d'APM (VM ou VNI)	26
5.1 Évaluer la sévérité de l'insuffisance respiratoire pour optimiser sa prise en charge	28
5.2 Bilan des comorbidités et prise en charge de celles accessibles à un traitement	28
5.3 Rechercher un diagnostic différentiel	28
5.4 Bilan des autres complications associées de la prématurité	29
5.5 Possibilités thérapeutiques	29
6 Prise en charge à long terme d'un enfant atteint de DBP	30
6.1 Objectifs	30
6.2 Professionnels impliqués et modalités de coordination	30
6.3 Prise en charge respiratoire	31
6.3.1 Modalités de surveillance et de sevrage d'une OLD et/ou d'un support ventilatoire au domicile	31
6.3.2 Prise en charge des symptômes d'HRB et des exacerbations respiratoires chez des patients atteints de DBP	34
▶ Traitement des exacerbations respiratoires aiguës	34
▶ Intérêt d'un traitement de fond inhalé dans la DBP	34
▶ Prise en charge d'un enfant atteint de DBP avec des symptômes d'HRB sévères et persistants	34
▶ Prise en charge d'un enfant atteint de DBP avec des altérations des fonctions respiratoires sans symptôme	35

6.4	Prise en charge nutritionnelle et de l'oralité	36
6.4.1	Traitement du reflux gastro-œsophagien (RGO)	37
6.4.2	Prise en charge des troubles de l'oralité	37
6.5	Immunothérapie et vaccinations	38
6.6	Prise en charge environnementale	39
6.6.1	Gestion de la collectivité	39
6.6.2	Prévention du tabagisme passif et actif	39
6.7	Prise en charge sociale	39
6.8	Éducation thérapeutique	40
6.9	Prise en charge psychologique	40
6.10	Recours aux associations de patients	40
7	Suivi des patients	40
7.1	Objectifs	40
7.2	Professionnels impliqués et modalités de coordination	41
7.3	Rythme et contenu des consultations	41
7.3.1	Suivi respiratoire d'un enfant atteint de DBP	41
7.3.2	Suivi cardiopédiatrique	42
7.3.3	Suivi de la croissance et nutrition	42
7.3.4	Suivi neurologique (devenir cognitif, réseau)	43
7.4	Transition enfant - adulte	43
	Annexe 1. Liste des participants	44
	Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations de patients	46
	Annexe 3. Imageries thoraciques d'enfants atteints de dysplasie bronchopulmonaire ...	51
	Annexe 4. Évaluation initiale et calendrier du suivi des DBP modérées à sévères	52

Liste des abréviations

AA	Air ambiant
AESH	Accompagnant d'élève en situation de handicap
ALD	Affection de longue durée
APM	Age post-menstruel
ATS	American thoracic society
BPCO	Bronchopneumopathie chronique obstructive
CAMPS	Centre d'action médico-sociale précoce
CAP	Canal artériel perméable
CI	Corticoïdes inhalés
CIA	Communication interauriculaire
CIV	Communication interventriculaire
DBP	Dysplasie bronchopulmonaire
DCP	Dyskinésie ciliaire primitive
DLCO	Capacité de diffusion du monoxyde de carbone
EAPA	Enseignant(e) en activité physique adaptée
EFR	Épreuve fonctionnelle respiratoire
ETT	Échocardiographie transthoracique
ERS	European respiratory society
FiO ₂	Fraction inspirée en O ₂
FR	Fréquence respiratoire
GRAPP	Groupe de recherche sur les avancées en pneumologie pédiatrique
HAD	Hospitalisation à domicile
HRB	Hyperréactivité bronchique
HTP	Hypertension pulmonaire
HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire
IM	Intramusculaire
IPP	Inhibiteurs de la pompe à protons
IRC	Insuffisance respiratoire chronique
IT	Insuffisance tricuspide
NHLBI	National Heart, Lung and Blood Institute
NICHD	National Institute of Child Health and Human Development
O ₂	Oxygène
OD	Oreillette droite
OLD	Oxygénothérapie longue durée
ORD	Office of rare diseases
PAPm	Pression artérielle pulmonaire moyenne
PC	Périmètre crânien
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
PVD	Pression ventriculaire droite
RCIU	Retard de croissance intra-utérin
RGO	Reflux gastro-œsophagien
SA	Semaine d'aménorrhée
SpO ₂	Saturation pulsée en O ₂
TDM	Tomodensitométrie

VCI	Veine cave inférieure
VEMS	Volume expiré maximal en une seconde
VG	Ventricule gauche
VM	Ventilation mécanique
VNI	Ventilation non invasive
VRS	Virus syncytial respiratoire

1 Synthèse à destination du médecin traitant

La dysplasie bronchopulmonaire (DBP) est une maladie respiratoire chronique rare qui survient principalement chez des enfants nés extrêmes ou grands prématurés, avant 32 semaines d'aménorrhée (SA). C'est la complication pulmonaire la plus fréquente de la grande prématurité et son incidence est directement corrélée au terme de naissance.

La DBP est liée à un défaut du développement alvéolo-capillaire qui se traduit par une insuffisance respiratoire chronique (IRC). Son diagnostic est posé par le pédiatre néonatal et repose sur l'évaluation de la nécessité d'une oxygénothérapie et/ou d'un support ventilatoire à 36 semaine d'âge post-menstruel (APM).

Elle est associée à une augmentation importante de la morbi-mortalité respiratoire, au moins pendant les 2 premières années de vie. L'évolution respiratoire des enfants atteints de DBP est le plus souvent favorable avec le temps mais dans certains cas, on peut observer des altérations de la fonction respiratoire à long terme.

1.1 Prise en charge et suivi de l'enfant atteint de DBP

Avant le retour au domicile de l'enfant atteint de DBP, une oxymétrie nocturne et une échographie cardiaque sont réalisées afin de s'assurer de la normalité des pressions pulmonaires et de valider la nécessité ou non d'une oxygénothérapie au long cours.

À la sortie, la prise en charge de cette pathologie est multidisciplinaire associant le suivi habituel d'une prématurité par le réseau périnatal (0 - 7 ans), le suivi en ville par un pédiatre et/ou un médecin généraliste et dans l'idéal par un pneumopédiatre dont l'implication dépendra de la sévérité de la DBP et de la symptomatologie respiratoire. Ce suivi pneumopédiatrique sera systématique et régulier pour les enfants sous oxygénothérapie de longue durée (OLD) et/ou qui présentent d'autres symptômes respiratoires précoces dès leur sortie d'hospitalisation. En revanche, pour les patients asymptomatiques sur le plan respiratoire, une consultation pneumopédiatrique pourra être proposée avant l'âge réel de 12 mois puis une fois par an. La surveillance de la fonction respiratoire à partir de l'âge de 6 ans et la mise en place de mesures préventives visant à préserver un capital de fonctions respiratoires optimales, justifient ce suivi jusqu'à l'adolescence chez ces patients à risque de développer une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) à l'âge adulte.

Les nourrissons atteints de DBP peuvent développer des symptômes respiratoires qui sont principalement des signes d'hyperréactivité bronchique (HRB) avec accès de dyspnées sifflantes ou de toux répétées. En présence de ces symptômes, un traitement par bronchodilatateurs et/ou corticoïdes inhalés peut être nécessaire. Certains de ces nourrissons peuvent également garder des signes fonctionnels respiratoires tels qu'une tachypnée, un wheezing au moment des épisodes d'agitation et des signes de lutte (tirage sous costal) pendant les mois qui suivent leur sortie avec le plus souvent une évolution rapidement favorable. Chez les enfants ayant une forme plus sévère et sortis sous OLD, le sevrage en O₂ des enfants sera progressif et interviendra en général au cours de la 1^{ère} année. En cas d'hypertension pulmonaire (HTP) associée, un suivi cardiopédiatrique sera

nécessaire pour une évaluation régulière des pressions pulmonaires jusqu'au sevrage complet de l'O₂.

La prise en charge nutritionnelle sera primordiale pour permettre une bonne croissance de rattrapage. L'alimentation des enfants atteints de DBP peut nécessiter d'être enrichie du fait d'une dépense énergétique augmentée en lien avec leur insuffisance respiratoire. Le reflux gastro-œsophagien (RGO), s'il existe doit être traité. Les enfants ayant une forme sévère peuvent présenter des troubles de l'oralité nécessitant une prise en charge orthophonique spécialisée.

Une immunoprophylaxie anti-VRS par le Palivizumab (Synagis®) sera programmée par les médecins de néonatalogie pour la période épidémique avant la sortie de l'enfant. Elle est recommandée chez les nourrissons, nés à un terme ≤ 32 SA, ayant une DBP au moins légère (> 28 jours d'O₂) et âgés de moins de 6 mois au début de la période épidémique. Une seconde immunoprophylaxie sera indiquée chez un enfant < 2 ans au début de la période épidémique, nés à un terme ≤ 32 SA et symptomatique d'une DBP durant les 6 derniers mois nécessitant un traitement à visée respiratoire (https://www.has-sante.fr/jcms/c_2756580/fr/synagis-palivizumab). Cependant, un nouvel anticorps monoclonal anti-VRS à demi-vie prolongée, le Nirsevimab, a montré son efficacité dans la prévention des formes sévères d'infections à VRS chez les prématurés nés entre 29 et 34 + 6 SA, les enfants nés à terme et ceux ayant une prématurité tardive (35 à 37 SA) âgés de moins de un an. Sa commercialisation devrait être effective dans les années qui viennent. Il a l'avantage d'être administré en une seule injection (IM) pour toute la saison épidémique.

1.2 Rôle du médecin traitant dans la prise en charge des enfants atteints de DBP

Le médecin traitant a un rôle important dans la prise en charge et le suivi des patients atteints de DBP, en lien avec les différents spécialistes impliqués dans leur prise en charge. Compte tenu de la vulnérabilité de ces enfants, un suivi mensuel est recommandé la première année de vie puis tous les 3 à 6 mois selon l'évolution de l'enfant.

L'objectif de ce suivi sera de :

- Dépister des symptômes d'HRB (toux, dyspnée sifflante) et initier un traitement par bronchodilatateurs et/ou corticoïdes inhalés.
- Encourager la pratique d'une activité physique régulière et évaluer la tolérance de l'enfant à l'effort.
- Surveiller la fonction respiratoire dès l'âge de 6 - 7 ans afin de dépister un retentissement fonctionnel de l'atteinte respiratoire.
- Suivre la croissance staturo-pondérale et évaluer l'état nutritionnel de l'enfant. L'orientation du patient vers un diététicien spécialisé et/ou un gastro-pédiatre sera nécessaire en cas de mauvaise croissance et/ou en cas de croissance régulière sans rattrapage.
- Suivre et évaluer le développement psychomoteur, la mise en place du langage et les acquisitions scolaires. La DBP peut s'associer à des anomalies du développement intellectuel nécessitant une évaluation par un neuropédiatre et/ou un pédopsychiatre.
- Dépister les troubles de l'oralité et indiquer la mise en place d'une rééducation par un orthophoniste spécialisé en oralité.

- Informer et lutter contre les facteurs environnementaux pouvant aggraver la pathologie respiratoire tels que le tabagisme passif. Une aide au sevrage tabagique doit être systématiquement proposée aux parents (<https://www.tabac-info-service.fr/>). Une prévention du tabagisme actif à l'adolescence sera primordiale, afin de limiter le risque d'évolution vers une BPCO de l'adulte. Afin de limiter au maximum les infections virales répétées pendant la période d'alvéolisation, le mode de garde en crèche collective est à éviter pendant les deux premières années de vie en privilégiant si besoin les assistantes maternelles et dans l'idéal une garde au domicile par l'un des deux parents au moins le premier hiver.
- Mettre à jour le calendrier vaccinal standard qui doit respecter celui du nourrisson prématuré (<https://solidarites-sante.gouv.fr/calendrier-vaccinal>) et préconiser une vaccination antigrippale à partir de l'âge de 6 mois d'âge réel, ainsi que la vaccination antigrippale de l'entourage. La vaccination anti-pneumococcique sera poursuivie après 2 ans chez les enfants présentant des symptômes respiratoires persistants ou une insuffisance respiratoire chronique (IRC) persistante, selon le schéma recommandé dans le cadre des BPCO ou IRC.
- Une demande de reconnaissance de la DBP comme affection de longue durée (ALD) exonérante doit être établie en cas d'insuffisance respiratoire prolongée ou de symptômes respiratoires sévères.

1.3 Situations respiratoires inhabituelles

Certaines situations doivent alerter le médecin traitant et amener à discuter la réalisation d'examens complémentaires après avis pneumopédiatrique :

- La survenue de symptômes d'HRB sévères et d'autant plus, responsables d'hospitalisations répétées.
- La présence de symptômes d'HRB chroniques sans notion d'intervalle libre.
- Une bronchorrhée chronique, avec un échec des traitements mis en place ou la nécessité d'un traitement maximal pour contrôler les symptômes.
- L'impossibilité de sevrer l'O₂ chez un enfant dont l'âge corrigé est supérieur à un an.
- Un ralentissement de la croissance staturo-pondérale et/ou du développement psychomoteur après un sevrage en O₂ faisant suspecter une hypoxie chronique.

1.4 Contacts utiles

- **Centre de référence coordonnateur des maladies respiratoires rares de l'enfant (RespiRare) :** <https://respifil.fr/centres/centre-de-referance-coordonnateur-paris-hopital-trousseau-respirare/>
- **Associations de patients**
 - L'association « **SOS Préma** » d'aide aux familles d'enfant prématuré. <https://www.sosprema.com/>
 - L'association « **française des pneumopathies interstitielles de l'enfant (AFPIE)** » informant et soutenant les familles concernées par ces maladies, et notamment la DBP.

<http://www.pneumopathie-interstitielle.fr/>

- L'association « **A bras Cadabra** », qui œuvre en faveur des bébés prématurés et hospitalisés.

<https://abrascadabra06.wordpress.com/>

- **RespiFIL**

RespiFIL est depuis 2014 la filière de santé des maladies respiratoires rares. Elle est financée et pilotée par le Ministère de la Santé et de la Prévention.

Elle anime, coordonne et soutient les actions des Plans Nationaux Maladies Rares (PNMR), à l'échelle nationale, dans les champs du parcours de soin, de la recherche, de la formation et l'information et vers l'Europe pour les centres de référence et de compétence OrphaLung, Pulmotension et RespiRare qui la constituent.

<https://www.respifil.fr/>

- **France Assos Santé**

L'organisation de référence pour représenter les patients et les usagers du système de santé, et défendre leurs intérêts.

<https://www.france-assos-sante.org/>

- **Vivre avec une maladie rare : infographie**

Cette infographie sur le parcours de santé et de vie est structurée autour de 10 grandes thématiques :

- Être soigné à l'hôpital / en ville
- Vivre avec son handicap
- Poursuivre sa scolarité
- Mener sa vie professionnelle
- Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- Se déplacer en transports
- Évoluer au quotidien
- Accompagner un malade comme aidant
- S'informer : où s'adresser ?

<http://parcourssantevie.maladiesraresinfo.org/>

2 Introduction

2.1 La dysplasie bronchopulmonaire (DBP)

2.1.1 Incidence et impact médico-économique

La DBP est une maladie respiratoire rare et c'est la complication pulmonaire majeure induite par une extrême ou grande prématurité (23 – 32 SA). Son incidence et sa gravité sont directement corrélées au terme de naissance. La prévalence de la prématurité (naissance avant 37 SA) est en augmentation constante depuis 20 ans et varie entre 5 et 10 % en fonction des pays d'Europe.

En France, la prématurité concerne 7 % des naissances dont 0,4 % avant le terme de 27 SA, 0,8 % entre 28 et 31 SA et 2 % entre 32 et 34 SA, d'après l'enquête nationale périnatale 2021. Parmi ces naissances prématurées, la proportion de DBP était estimée entre 25 et 60 % avant 32 SA avec une variation selon le terme de naissance et une disparité majeure en fonction des territoires. En France, la proportion de DBP sévère est estimée à 25,6 % entre 24 et 26 SA, à 5 % entre 27 et 31 SA et à 0 % après 32 SA.

En Europe, 44 % des nourrissons prématurés présentaient une DBP modérée ou sévère à 26 SA et 4 % à 31 SA. Aux États-Unis, 68 % présentaient une DBP sévère à 22 SA et 42 % une DBP sévère à 28 SA soit 15 000 nourrissons concernés par an.

Bien que le pourcentage de naissance des extrêmes et grands prématurés atteints de DBP puisse paraître faible, le coût et l'impact sur la santé à court, moyen et long terme sont majeurs. Son incidence reste globalement stable sur la dernière décennie malgré l'amélioration considérable de la prise en charge des prématurés. Ces avancées thérapeutiques sont responsables d'une augmentation de l'incidence des patients extrêmes prématurés, naissant à des termes de plus en plus précoces, dès 22 SA dans certains pays d'Europe, au Royaume-Uni ou aux États-Unis, et à risque de développer une DBP.

2.1.2 Définition de la DBP

Les définitions les plus couramment utilisées sont regroupées dans la **figure 1**. Elles sont unanimement basées sur l'évaluation de la nécessité d'une oxygénothérapie ou d'un support respiratoire à 36 semaines d'âge post-menstruel, ce qui est proche du terme théorique. En France, la définition la plus utilisée à ce jour est celle du NHLBI de 2001. Dans cette définition, le degré d'oxygénodépendance et le type de support respiratoire (oxygène à bas débit, ventilation en pression positive, ventilation trachéale) à 36 semaines d'APM définissent la sévérité de la DBP et sont significativement corrélés au devenir respiratoire et neurologique à long terme. Cependant, des études récentes montrent que l'évaluation de ces paramètres à 40 SA d'âge post-menstruel (terme théorique) a une valeur prédictive supérieure. La mise à jour récente de la définition du NHLBI en 2018 a l'avantage de prendre en considération les nouveaux supports ventilatoires utilisés dans les réanimations néonatales (oxygénothérapie à haut débit) et intègre la confirmation radiologique des lésions pulmonaires de DBP à 36 semaines d'APM. Cette définition permet de prédire un peu plus précisément, le risque de mortalité à long terme et/ou la survenue de troubles neurodéveloppementaux, bien qu'aucune des définitions à ce jour ne permettent de prédire avec certitude le devenir respiratoire de ces enfants à long terme.

Cependant, cette classification reste peu utilisée en pratique courante et/ou dans les études épidémiologiques. Dans ce PNDS, la définition de *Jobe* (NHLBI 2001) reste la référence. Elle définit une DBP légère par une oxygénodépendance persistante à J28 de vie mais sans aucun support respiratoire à 36 SA. La DBP modérée correspond à la persistance d'une oxygénodépendance à 36 semaines d'APM avec une $FiO_2 < 30 \%$ et elle est sévère lorsque le nourrisson a une $FiO_2 \geq 30 \%$ et/ou nécessite un support ventilatoire.

Les enfants prématurés avec une DBP légère n'ont pas de morbidité respiratoire significativement augmentée comparativement aux grands prématurés sans DBP.

La définition de la DBP étant basée sur l'oxygénodépendance, son diagnostic doit reposer sur les recommandations françaises de l'oxygénothérapie chez l'enfant. L'évaluation de la nécessité à poursuivre ou non une oxygénothérapie chez un nourrisson dont l'âge post-menstruel est supérieur à 36 SA nécessite la réalisation d'un enregistrement continu de la saturation en O_2 (SpO_2) sur une période de sommeil (6 - 12h). À l'éveil, des mesures ponctuelles de la saturation peuvent être réalisées, notamment lors de l'alimentation.

L'oxygénothérapie sera poursuivie si l'oxymétrie réalisée en air ambiant (AA) révèle :

- Une SpO_2 moyenne $< 93 \%$ au sommeil ou des valeurs répétées $< 93 \%$ à l'éveil
- Et/ou plus de 5 % du temps passé dans le sommeil avec une $SpO_2 < 90 \%$

En cas d'hypertension pulmonaire (HTP) associée, les seuils sont fixés à 95 % de saturation moyenne et 5 % du temps passé avec une $SpO_2 < 95 \%$.

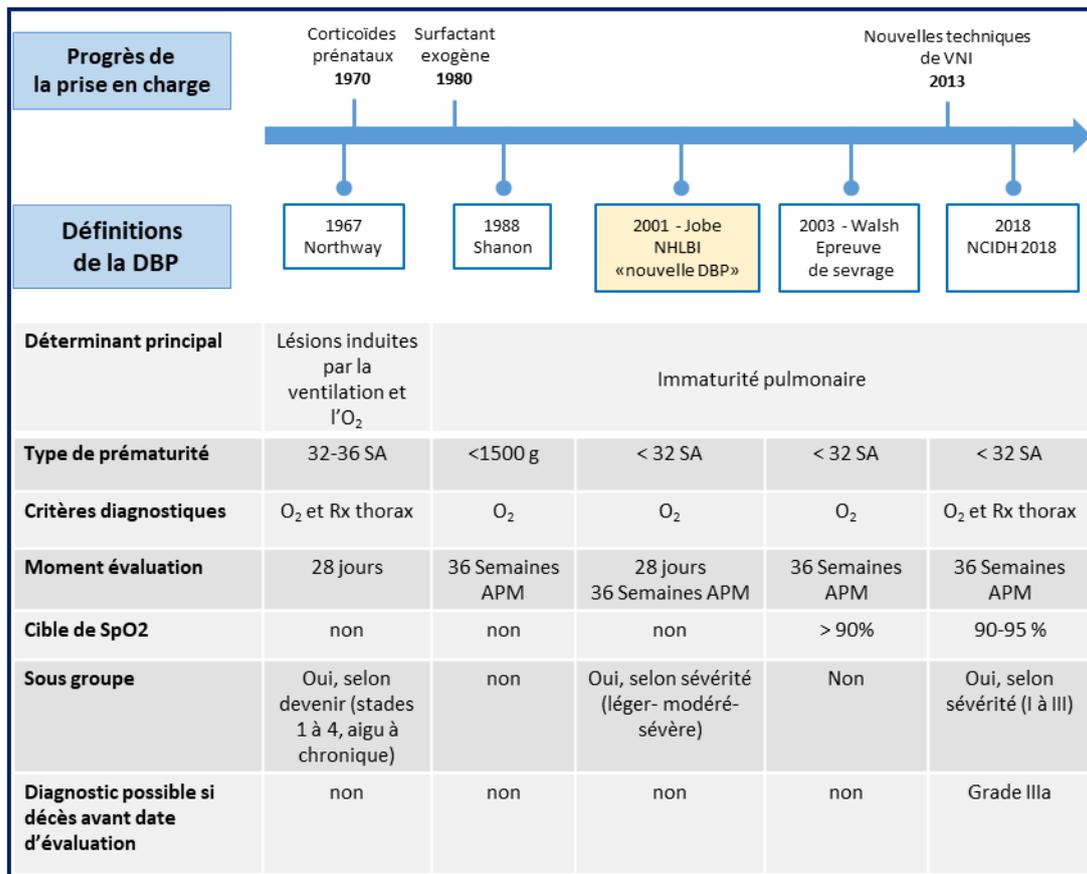


Figure 1 : Évolution des définitions de la dysplasie bronchopulmonaire (d'après *Pierro et al.*). La partie supérieure de la figure représente les avancées thérapeutiques majeures qui ont influencées l'évolution de la définition de la DBP. La partie inférieure de la figure détaille les définitions et souligne leurs différences. *Abréviations : (DBP) dysplasie bronchopulmonaire, (NHLBI) National Heart, Lung and Blood Institute, (NICHD) National Institute of Child Health and Human Development, (APM) âge post-menstruel.*

2.1.3 Physiopathologie de la DBP

La DBP est une maladie complexe et multifactorielle dont la physiopathologie est insuffisamment comprise. Avec l'évolution de la prise en charge de la prématurité, le phénotype de cette complication pulmonaire a évolué au cours de ces 20 dernières années passant d'une maladie fibrosante affectant des prématurés modérés et tardifs à une pathologie du développement alvéolo-capillaire de l'extrême et de la grande prématurité.

La grande prématurité est responsable d'une interruption du développement pulmonaire avant l'alvéolisation, qui débute à 36 SA et se poursuit après la naissance jusqu'à l'âge de 2 ans.

Un arrêt prématuré de la grossesse avant 32 SA a donc un impact significatif sur le développement alvéolaire, la croissance pulmonaire et la micro-vascularisation pulmonaire du fœtus, aboutissant très souvent à un défaut d'échange gazeux. Ce poumon immature va être exposé à différentes agressions durant la période néonatale (ventilation, oxygène, infection, etc.), responsables de lésions pulmonaires répétées ou persistantes qui participent à entraver le développement pulmonaire post-natal. L'ensemble de ces atteintes peut favoriser le développement d'une DBP.

S'ajoutent à ces phénomènes, des facteurs de prédisposition génétique faisant de la DBP une maladie multifactorielle complexe résultant d'interactions gène-environnement.

Histologiquement, la DBP est caractérisée par un défaut d'alvéolisation avec des alvéoles moins nombreuses et plus larges, un défaut de septation secondaire avec des septas épaissis, et une raréfaction du lit capillaire avec des vaisseaux dystrophiques, responsable d'une diminution de la surface des échanges gazeux.

2.1.4 Facteurs de risques et prévention de la DBP

La grande prématurité fait le lit de la DBP mais ne suffit pas à elle seule à induire son développement. Les nourrissons les plus à risque de DBP sont actuellement les plus prématurés et ceux ayant les plus faibles poids de naissance.

L'association d'une prédisposition génétique à des facteurs anténataux (chorioamniotite bien que discutée, prééclampsie, RCIU avec petit poids de naissance, tabagisme maternel) et des agressions pulmonaires postnatales (ventilation mécanique, oxygène, infection, canal artériel persistant) contribuent ensemble au développement de cette maladie chronique. L'ensemble de ces facteurs est présenté dans la **figure 2**.

Ces facteurs exposent le poumon immature à un stress oxydatif et une inflammation qui peuvent perturber à la fois le développement pulmonaire anténatal et postnatal et conduire ainsi au développement d'une DBP. Les mécanismes impliqués dans la résolution de l'inflammation jouent également un rôle dans le développement de la maladie.

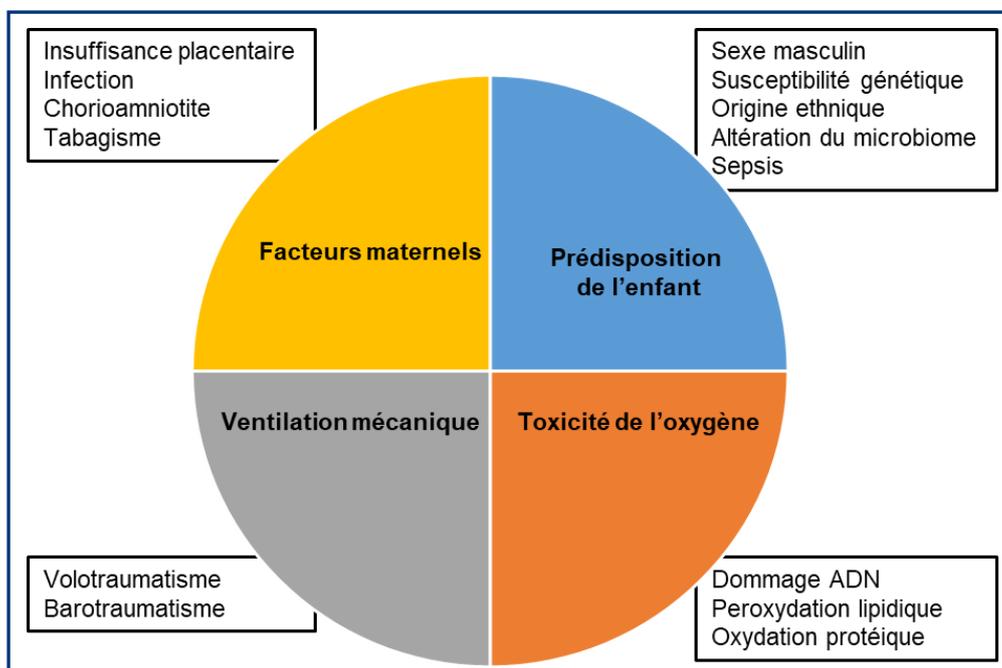


Figure 2 : Illustrations des facteurs de risque de DBP

La stratégie la plus efficace de prévention de la DBP est d'éviter la naissance prématurée. Lorsque celle-ci ne peut pas être évitée, une attention particulière doit être portée sur l'ensemble des événements maternels et postnatals pour prévenir au mieux le risque de développer une DBP chez des extrêmes et grands prématurés. L'objectif des actions préventives est de limiter au maximum les agressions pulmonaires et de lutter contre l'inflammation qui joue un rôle majeur dans la physiopathologie de la DBP. Le **tableau 1** résume l'ensemble des actions potentielles de prévention.

Tableau 1 : Synthèse des actions s'intégrant dans la prévention de la dysplasie bronchopulmonaire

Actions de prévention	
Actions	Données
RCIU	Prévention du RCIU avec identification et éviction des « causes évitables » (alcool, tabac, toxicomanie).
Privilégier la ventilation non invasive (VNI) et minimiser la durée de la ventilation invasive	Le recours à la VNI par rapport à la ventilation invasive permet de diminuer le risque de DBP. Stratégie à adapter au stade de développement pulmonaire et aux atteintes respiratoires (hypoplasie, infection, syndrome de détresse respiratoire).
Oxygénothérapie	Maintenir des objectifs entre 90 et 95 % de SpO ₂ en période néonatale.
Corticothérapie systémique post-natale précoce	L'hydrocortisone prophylactique à faible dose au cours de la première semaine de vie est associée à une diminution faible mais significative de la survie sans DBP. Pas d'effet neurocognitif délétère à 2 ans. <u>Pas de recommandation nationale pour son utilisation pour l'instant.</u>
Corticoïdes inhalés précoces	Budésonide : diminution du risque de DBP mais augmentation de la mortalité après 36 semaines d'APM donc <u>non recommandé.</u>
Soutien nutritionnel	Promouvoir l'allaitement maternel exclusif réduit le risque de DBP.
Vitamine A	Diminution du taux de DBP mais aucune différence sur les conséquences respiratoires, l'oxygénodépendance et le développement psychomoteur. Disponible uniquement par voie IM ce qui limite son utilisation.
Caféine	Diminution de la DBP.
Restriction hydrique	Des apports hydriques élevés au cours de la 1 ^{ère} semaine de vie sont associés à un risque élevé de DBP.

2.1.5 Prise en charge de la DBP en voie de constitution

Au-delà des 3 à 4 premières semaines de vie, la prise en charge respiratoire va tenter de limiter le risque d'évolution vers une DBP modérée ou sévère à 36 semaines d'APM. Au cours de cette période, les principes de la prise en charge concernant la ventilation, l'oxygénation, la caféine et la restriction hydrique, sont les mêmes que ceux énoncés dans le **tableau 1**.

Les diurétiques sont fréquemment prescrits chez ces enfants sans qu'il n'y ait, dans l'état actuel des connaissances, de preuve de leur intérêt pour modifier l'évolution respiratoire de ces enfants et notamment l'évolution vers une DBP. Ils visent à traiter l'œdème pulmonaire résultant d'un dysfonctionnement du système lymphatique et capillaire au niveau pulmonaire. Cependant, l'usage prolongé des diurétiques peut être responsable d'effets secondaires importants (troubles hydroélectrolytiques, ostéopénie, néphrolithiase et néphrocalcinose) et nécessite notamment une surveillance rénale systématique. L'American Thoracic Society (ATS) ne recommande pas la prescription de diurétiques de façon prolongée mais au cas par cas selon le rapport bénéfice/risque.

L'utilisation des corticoïdes par voie systémique pendant cette période doit être réservée aux nourrissons présentant une atteinte respiratoire sévère. En France, les dernières recommandations disponibles sont celles de l'AFSSAPS publiées en 2010. Dans ces recommandations, les corticoïdes par voie systémique doivent être réservés aux formes initialement sévères avec sevrage impossible de la ventilation endotrachéale à 3 semaines de vie. L'objectif de la corticothérapie est d'extuber les enfants et donc de « passer un cap ». Ce traitement n'a pas de rôle démontré sur l'oxygénodépendance à long terme ni sur la mortalité. Compte tenu des effets neurocognitifs délétères connus de la dexaméthasone, les molécules habituellement utilisées en France sont la bétaméthasone ou l'hydrocortisone à une posologie minimale (0,125 mg/kg/j de bétaméthasone ou 5 mg/kg/j d'hydrocortisone) et pendant une durée minimale (3 jours). Malgré leur ancienneté, ces recommandations françaises rejoignent les dernières recommandations de l'American Academy of Pediatrics publiées en 2022. Ce texte plus récent conclut que l'utilisation de la dexaméthasone à faible dose entre 7 et 28 jours de vie pourrait améliorer le devenir respiratoire de nourrissons nécessitant encore une assistance respiratoire importante mais sans signe d'insuffisance respiratoire grave. Ils recommandent dans ces situations, une utilisation au cas par cas, en concertation avec l'ensemble de l'équipe soignante et des parents, en documentant la discussion et la décision dans le dossier médical du patient.

Enfin, si la décision d'une corticothérapie systémique est prise, le texte recommande d'administrer une faible dose pendant une durée courte et prédéfinie. En l'absence de réponse clinique dans les 72 heures suivant l'initiation du traitement, la poursuite du traitement n'est pas recommandée. Les corticoïdes inhalés ne sont pas recommandés au cours de cette phase.

Au cours de cette phase, la prise en charge nutritionnelle est aussi importante. Comme indiqué dans le **tableau 1**, l'allaitement maternel exclusif doit être privilégié. Au-delà du régime, l'oralité doit être surveillée et la nutrition entérale et/ou parentérale prescrite sur la durée la plus courte possible afin de diminuer le risque de troubles de l'oralité.

2.1.6 Histoire naturelle de la DBP

En raison du défaut de développement alvéolo-capillaire, la DBP modérée à sévère s'associe à une hypoxémie chronique persistante après l'âge de 36 semaine d'APM et pour une durée indéterminée. Cependant, la croissance pulmonaire et l'alvéolisation post-natales vont permettre une amélioration progressive de l'état respiratoire de ces enfants. Ainsi, la majorité des enfants atteints de DBP modérée pourront sortir au domicile sans oxygénothérapie de longue durée (OLD).

Selon les données de la cohorte [EPICURE](#) (prématurés avec un terme < 26 SA), 36 % des enfants atteints de DBP modérée et 62 % des enfants atteints de DBP sévère sortent d'hospitalisation sous OLD. Il est important de dépister cette hypoxémie chronique car elle est associée à un risque plus élevé de mort subite et de malaise grave (SpO₂ moyenne < 90 %). Elle peut également avoir un impact sur le développement neurocognitif, sur la croissance et sur la qualité du sommeil de l'enfant (SpO₂ moyenne < 91 %).

La durée de l'OLD sera variable d'un enfant à un autre et selon les pays mais les différentes études publiées relatent un sevrage en oxygène compris entre 2 et 13 mois d'âge corrigé.

Environ 15 à 25 % des enfants atteints de DBP développent une HTP persistante à 36 semaines d'APM. Sa prévalence dépend du degré de sévérité de la DBP allant de 3 à 20 % dans le cas d'une DBP légère à modérée, jusqu'à 32 % dans le cas d'une DBP sévère.

La physiopathologie de l'HTP associée à la BDP est multifactorielle et incomplètement élucidée. Elle est principalement liée à une vasoréactivité secondaire à l'hypoxie qui par conséquent élève les pressions pulmonaires. Sa physiopathologie peut aussi faire intervenir chez les extrêmes prématurés une raréfaction de la microvascularisation par défaut de l'angiogenèse associée à un remodelage vasculaire anormal conduisant lui-même à une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires. Cela aboutit *in fine*, en l'absence de prise en charge, à une défaillance cardiaque droite. L'HTP doit être dépistée et prise en charge systématiquement en raison d'une nette augmentation de la morbidité et mortalité chez ces enfants. La mortalité est 4 fois plus élevée chez les enfants ayant une DBP compliquée d'une HTP. Celle-ci s'associe également à un risque significativement plus élevé de nécessité d'OLD, de recours à une trachéotomie et/ou à une gastrostomie d'alimentation et de réhospitalisation après 1 mois d'âge corrigé. Elle est responsable d'une diminution de la qualité de vie des enfants et s'associe à des troubles du neurodéveloppement et des retards de croissance staturo-pondérale à moyen et long terme. Cependant, contrairement à d'autres étiologies, l'évolution de l'HTP dans la DBP est souvent progressivement favorable avec la croissance pulmonaire. L'amélioration de l'état respiratoire est très bien corrélée à la baisse des pressions pulmonaires et réciproquement.

Bien que la définition de la DBP permette d'apprécier la sévérité de l'atteinte pulmonaire en période néonatale, il n'y a pas de facteur clinique ou paraclinique qui permette de prédire avec certitude l'évolution respiratoire de ces enfants et la survenue de complications.

Néanmoins, la morbidité respiratoire est importante chez ces enfants comme le montrent les nombreuses études publiées sur le sujet. L'impact clinique correspond à une prévalence plus élevée de symptômes sifflants, témoin à la fois d'un calibre probablement diminué des voies aériennes et d'une hyperréactivité bronchique.

Dans la cohorte [EPIPAGE](#), la prévalence de l'asthme à 5 ans chez les enfants nés avant 28 SA était 2,4 fois supérieure à celle des enfants nés à terme sur la même période (20,9 % *versus* 8,8 %). Ce résultat se confirmait à 8 ans chez les enfants nés prématurés avec DBP en comparaison à ceux nés à terme (22,2 % *versus* 8,5 %) mais cette différence n'était plus retrouvée entre l'âge de 14 et 15 ans (18,2 % *versus* 17,4 %).

Au sein de la cohorte [EPICURE](#), la prévalence de l'asthme à 11 ans chez les anciens prématurés avec DBP était 2 fois supérieure à celle de leurs camarades de classe nés à terme (28 % *versus* 13 %).

Enfin dans la cohorte australienne de *Doyle*, la prévalence de l'asthme était similaire à 18 ans entre les sujets nés prématurés avec DBP et ceux nés à terme (24 % *versus* 19 %) et ce résultat était confirmé à 25 ans (15 % *versus* 14 %). Des altérations fonctionnelles respiratoires sont observées et sont durables jusqu'à l'âge adulte mais sans que cela atteigne un seuil pathologique chez tous les patients.

La méta-analyse de *Kotecha et al.* publiée en 2013 qui concernait un large éventail de patients (59 études, enfants nés entre 1964 et 2000 avec des EFR entre 5 et 23 ans) retrouvait une perte du volume expiré maximal en 1 sec (VEMS) de 18,9 % en moyenne chez les patients avec DBP par rapport aux témoins nés à terme. Cette baisse du VEMS, n'atteignant pas obligatoirement le seuil du trouble ventilatoire obstructif, a été confirmée dans la majorité des études ultérieures. Par exemple dans la cohorte longitudinale de *Doyle*, le VEMS mesuré à l'âge de 8, 18 et 25 ans retrouvait des valeurs de VEMS à 88,8 %, 87,9 % et 83,6 % chez les patients avec DBP *versus* un VEMS à 100,9 %, 98,7 % et 100,3 % chez les témoins nés à terme avec une différence significative à chaque âge.

De nombreuses études retrouvent chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte avec un antécédent de DBP, une moins bonne tolérance à l'effort avec une sensation de dyspnée et une baisse significative de la VO₂ max. Ces anomalies ne sont pas corrélées aux paramètres des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) au repos, notamment le VEMS et la capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO). Les hypothèses évoquées pour expliquer ces anomalies à l'effort sont principalement une mauvaise adaptation de la dynamique respiratoire et un profil respiratoire anormal à l'exercice avec une limitation du débit expiratoire maximal entraînant une hyperinflation dynamique. S'ajoute probablement à cela un déconditionnement musculaire à l'effort du fait de cette autolimitation par l'hyperinflation dynamique et parfois du fait d'une surprotection vis-à-vis de l'effort par des parents souvent inquiets des capacités physiques de leur enfant.

En dehors des complications respiratoires, la DBP peut également avoir un impact sur le développement neurocognitif à long terme. Elle est associée à un risque significativement plus élevé de trouble du neurodéveloppement avec, notamment, une majoration du risque de paralysie cérébrale, de retard de développement (moteur, langage, etc.), de trouble des apprentissages voire de déficience intellectuelle. À ces troubles, s'ajoutent les multiples complications et séquelles neurologiques induites par d'autres événements aigus néonataux associés à la prématurité (entérocolites ulcéro-nécrosantes, infections, apnées) pouvant être à l'origine d'anoxo-ischémie, d'hémorragies parenchymateuses, d'hémorragies intraventriculaires. Dans le cadre de la DBP, les anomalies du développement neurologique sont probablement secondaires à l'association d'une inflammation chronique et d'une hypoxie récurrente. Dans les analyses multivariées, la DBP est la complication de la prématurité ayant le plus fort lien avec les anomalies du développement intellectuel. Il est important de dépister précocement toute comorbidité neurosensorielle (ophtalmologique et ORL) pouvant être également à l'origine d'un trouble du neuro-développement.

3 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique argumentée d'un patient avec DBP constituée à 36 semaines d'APM. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de cette maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par la famille ou le patient auprès de la caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient avec une DBP. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le PNDS sur la DBP a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé (HAS) en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Un document complémentaire plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible.

4 Évaluation et prise en charge initiale d'un enfant atteint de DBP avant le retour au domicile

4.1 Objectifs

- Évaluer le degré de sévérité de la DBP à 36 semaines d'APM en fonction du niveau d'oxygénodépendance et du type de support ventilatoire nécessaire pour assurer une hématoxe pulmonaire satisfaisante.
- Rechercher des facteurs de gravité associés tels qu'une HTP.
- Exclure les diagnostics différentiels pouvant aggraver le tableau respiratoire.
- Monitorer la possibilité d'un sevrage en O₂ avant la sortie d'hospitalisation.
- Établir et proposer un projet de soins pour les patients les plus sévères (OLD, VNI prolongée, trachéotomie).
- Annoncer le diagnostic : informer les parents de l'histoire naturelle de la maladie et de sa prise en charge.
- Évaluer le retentissement clinique, socio-familial, psychologique de la pathologie.

4.2 Professionnels impliqués et modalités de coordination

L'évaluation initiale sera effectuée entre l'âge de 36 et 40 semaines d'APM par un néonatalogiste dans une unité de réanimation néonatale ou en néonatalogie. Une évaluation par un pneumopédiatre sera nécessaire pour des enfants atteints de DBP modérée à sévère non sevrables de l'oxygène avant un retour au domicile ou dépendant d'un support ventilatoire après 36 semaines d'APM. L'évaluation initiale fera systématiquement intervenir un cardiopédiatre pour dépister précocément une HTP et rechercher des facteurs aggravants tels que des shunts intracardiaques. D'autres spécialistes nécessaires à l'évaluation des comorbidités associées à la DBP et qui conditionnent le parcours de soins du patient pourront également intervenir selon les situations (neuropédiatres et gastropédiatres notamment).

4.3 Évaluation clinique

Au terme corrigé, les enfants atteints de DBP peuvent présenter des symptômes et signes fonctionnels respiratoires non spécifiques mais qu'il sera important d'évaluer pour d'une part adapter la prise en charge thérapeutique et d'autre part permettre le suivi de l'atteinte respiratoire. Ils regroupent :

- Des symptômes en lien avec l'IRC : tachypnée, signe de rétraction à type de tirage sous-costal.
- Et à des degrés de fréquence variable : une toux, un wheezing, des sibilants auscultatoires, des accès de cyanose, des malaises.

Les principaux symptômes extra-respiratoires associés, à évaluer sont une altération de la courbe de croissance pondérale voire staturo-pondérale, des difficultés alimentaires, des vomissements, une dysoralité, et un reflux gastro-œsophagien (RGO).

L'examen clinique comportera :

- Un examen général avec l'évaluation de l'état général et des mensurations : poids, taille et périmètre crânien (PC).
- L'examen respiratoire : en plus de la mesure de la SpO₂ et de la titration des besoins en oxygène, il recherche des signes d'insuffisance respiratoire chronique : intensité de la tachypnée (fréquence respiratoire au repos), une toux, des signes de lutte, une cyanose, une déformation thoracique, une anomalie auscultatoire en particulier la présence de sibilants.
- L'examen extra-respiratoire.

L'examen clinique doit être complet afin de rechercher des éléments de retentissement de l'atteinte respiratoire tels que des signes de dénutrition, des difficultés alimentaires, un retentissement sur le développement psychomoteur ou des arguments cliniques pour une HTP (épisodes de bradycardie, présence d'un souffle holosystolique et/ou d'un B2 fort ou claqué, une hépatomégalie, un malaise d'allure syncopale, une cyanose et notamment aux pleurs, une dyspnée).

4.4 Évaluation paraclinique

En dehors de l'évaluation de la SpO₂ nocturne à 36 semaine d'APM, aucun examen complémentaire n'est nécessaire pour confirmer le diagnostic de DBP.

En revanche, certains examens permettent d'apprécier le degré de sévérité de l'insuffisance respiratoire, son retentissement et permettre l'adaptation de la prise en charge thérapeutique :

- **La mesure de la capnie en association avec le monitoring de la SpO₂** permet d'évaluer le degré de sévérité de l'atteinte pulmonaire. Elle se fait par la réalisation de gaz du sang par un prélèvement le plus souvent veineux ou capillaire. Un certain degré d'hypercapnie est toléré tant qu'il n'y a pas de retentissement clinique de cette hypercapnie (hypertension artérielle, troubles neurologiques, mauvaise croissance pondérale). Il n'existe pas de seuil consensuel pour définir cette hypercapnie permissive et une revue systématique récente de la littérature conclut à une grande hétérogénéité des niveaux d'hypercapnie tolérés. C'est pourquoi, aucun seuil ne peut être proposé dans ce PNDS. C'est l'analyse de la valeur de la capnie au regard du reste de l'évaluation de l'enfant qui permettra de déterminer si cette hypercapnie justifie une intensification thérapeutique avec un support ventilatoire. Cette évaluation et cette décision interviennent en général avant 36 semaines d'APM.

- **Une échocardiographie transthoracique (ETT)** devra systématiquement être réalisée à 36 semaines d'APM et avant la sortie de l'enfant pour dépister une HTP et rechercher un shunt intracardiaque ou un canal artériel persistant. Cette évaluation cardiaque doit comprendre :
 - Étude de l'architecture cardiaque à la recherche d'anomalies anatomiques (shunts, pathologies des veines pulmonaires, collatérales aorto-pulmonaires, dysfonction diastolique du ventricule gauche (VG)) pouvant être impliquées dans l'élévation des pressions pulmonaires.
 - Quantification d'éventuelles fuites tricuspide et pulmonaire pour évaluation des PAPm.
 - Évaluation de la courbure septale et des ventricules droit et gauche : taille, épaisseur, fonctions systolique et diastolique.

Les signes d'appels échographiques sont la découverte d'une pression ventriculaire droite (PVD) > 25 mmHg (estimée sur le flux d'insuffisance tricuspide (IT)) et l'apparition de signes indirects d'HTP (aplatissement ou inversion de la courbure septale, dilatation de l'oreillette droite (OD), du sinus coronaire et de la veine cave inférieure (VCI)). L'évaluation des fuites tricuspide et pulmonaire est souvent difficile chez le prématuré, l'évaluation des signes indirects de retentissement sur le VD est souvent plus rentable.

Aucun autre examen complémentaire n'est nécessaire avant la sortie.

La radiographie thoracique permet d'apprécier l'atteinte du parenchyme pulmonaire et l'aspect des lésions notamment la présence de lésions bulleuses mais n'a pas pour l'instant pas de place dans le diagnostic et l'évaluation à 36 semaines d'APM du patient avec DBP. L'intégration dans la définition révisée (NICHD 2018) de la confirmation radiologique de la maladie pulmonaire à 36 semaines d'APM, en complément du critère fonctionnel d'oxygénodépendance, émane d'un souci d'étayer le diagnostic posé à 36 semaines d'APM,

avant le terme théorique de 40 semaines d'APM. Dans cette perspective, en alternative à la radiographie pulmonaire, la réalisation d'une échographie pulmonaire pourrait s'avérer intéressante au diagnostic de DBP. Toutefois, sa validation dans cette indication reste à établir, pour permettre de mieux définir sa place.

La réalisation d'une TDM thoracique haute résolution doit être réservée aux enfants les plus sévères pour lesquels un sevrage ventilatoire au terme corrigé n'est pas possible et après avis pris auprès d'un pneumopédiatre (Cf [paragraphe 4.6](#)). L'intérêt de cet examen est de confirmer le diagnostic de DBP par la mise en évidence des aspects typiques de DBP, et d'éliminer des diagnostics différentiels.

4.5 Annonce du diagnostic et information des parents

Le diagnostic de DBP survient dans un cadre particulier car il s'inscrit dans la continuité du parcours hospitalier d'un nouveau-né prématuré, le plus souvent en réanimation et soins intensifs néonataux. Les parents sont informés par le pédiatre néonatal de la nécessité ou non de poursuivre une oxygénothérapie ou un support ventilatoire au-delà du terme corrigé, en lien avec le défaut de croissance pulmonaire.

Elle comprend :

- L'explication du diagnostic.
- L'information sur la maladie et la sévérité de l'atteinte actuelle.
- La possibilité d'un retour au domicile sous oxygène et/ou dans les cas les plus sévères avec une VNI nocturne dont la durée est imprévisible.
- L'importance de la prévention des infections respiratoires par l'éviction de la crèche collective au moins la 1^{ère} année, l'éviction du tabagisme passif, une forte recommandation de la vaccination antigrippale à partir de 6 mois et l'immunoprophylaxie par un anticorps monoclonal anti-VRS.
- L'information sur la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire (intégration dans un réseau de soin des nouveau-nés vulnérables) et d'un suivi régulier à court, moyen et long terme impliquant un pneumopédiatre.
- L'information sur l'évolution de la pathologie qui est progressivement favorable avec le développement pulmonaire dans les premières années de vie mais qui peut avoir des conséquences à plus ou moins long terme, et notamment un risque d'hospitalisations récurrentes les deux premières années de vie et la survenue de symptômes d'asthme.
- La nécessité d'une surveillance de l'évolution de la fonction respiratoire durant l'enfance et l'adolescence en parallèle de la croissance.
- La recommandation de la pratique d'un sport dès le plus jeune âge pour permettre une meilleure adaptation à l'effort.
- La présentation d'éventuelles études et recherches en cours, et de la possibilité d'y participer le cas échéant.

4.6 Prise en charge initiale avant le retour au domicile

4.6.1 Mise en place d'une OLD à la sortie

Avant le retour au domicile, la question thérapeutique prépondérante chez des enfants atteints de DBP modérées à sévères est la possibilité ou non d'un sevrage de l'O₂ et/ou du support ventilatoire dans les cas les plus sévères.

Compte tenu du nombre limité d'enfants dépendant d'un support ventilatoire à 36 semaines d'APM et de la spécificité de leur prise en charge, nous avons choisi de décrire la prise en charge de ces situations dans la [section 5](#).

Un sevrage de l'O₂ sera possible chez environ 64 % et 38 % des enfants atteints de DBP modérée et sévère, respectivement, avant leur sortie de néonatalogie. Les autres patients nécessiteront la mise en place d'une OLD. La durée de l'oxygénothérapie est variable et ne doit pas empêcher un retour au domicile, sous réserve que les autres critères de sortie pour un nourrisson prématuré soient réunis.

En cas d'oxygénodépendance confirmée à 36 semaines d'APM, un nouvel enregistrement de la SpO₂ pendant une phase de sommeil avant la sortie est nécessaire pour confirmer la nécessité d'une OLD au domicile et adapter le débit d'O₂. Comme évoqué plus haut, les modalités de prescription et de suivi d'une OLD s'appuient sur les recommandations de 2012 du Groupe de Recherche sur les Avancées en Pneumologie Pédiatrique (GRAPP) pour les enfants de moins de 2 ans illustrées dans la **figure 3**.

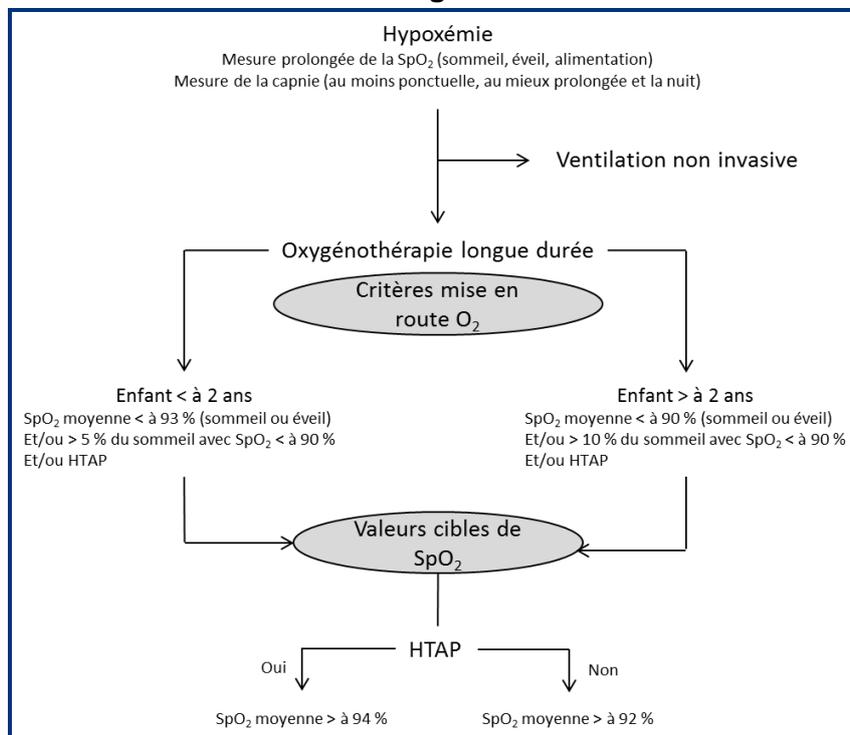


Figure 3 : Prise en charge de l'hypoxémie chronique chez le nourrisson (d'après Aubertin et al.)

En l'absence d'HTP, l'OLD doit permettre de maintenir une SpO₂ moyenne > 92 % quelle que soit l'activité de l'enfant. Lorsque l'enfant présente une HTP associée à la DBP, l'objectif de la SpO₂ sera toujours > 94 % que ce soit à l'éveil ou pendant au moins 95 % du temps au sommeil.

La prescription initiale d'une OLD doit spécifier le débit d'oxygène, la durée de l'oxygénothérapie sur le nycthémère et le matériel nécessaire (source, interface). Le matériel sera délivré au domicile par un prestataire de santé avant la sortie d'hospitalisation.

La source d'oxygène utilisée est un concentrateur d'O₂ fixe pour des débits inférieurs à 0,25 L/min, et un concentrateur ou un dispositif à oxygène liquide pour un débit d'O₂ supérieur à 0,25 L/min. L'interface préférentiellement utilisée sera les lunettes nasales, dont la taille doit être adaptée à la taille de l'enfant et au débit d'oxygène utilisé. Les lunettes « néonatales » permettent un débit maximal d'oxygène de 1,5 - 2 L/min, les lunettes « nourrissons » permettent un débit d'oxygène maximal de 2 - 3 L/min. L'éducation de la famille doit être réalisée avant la sortie d'hospitalisation par une équipe spécialisée, et évaluée au domicile dès le retour de l'enfant (équipe d'hospitalisation à domicile (HAD), prestataire). Les parents doivent être formés au maniement du matériel, à la surveillance de l'enfant et à la prévention des évènements indésirables.

4.6.2 Traitement médicamenteux à visée respiratoire

Les diurétiques mis en place avant 36 semaines d'APM (Cf [paragraphe 2.1.5](#)) pourront être poursuivis. Une petite proportion d'enfants atteints de DBP peut présenter des symptômes d'HRB précoces et persistants (toux sèche, sibilants, gêne respiratoire sifflante). Dans cette situation clinique, un traitement inhalé par bronchodilatateurs de courte durée d'action (Salbutamol®) associé à un corticoïde inhalé peut se discuter au cas par cas. Il n'y a aucune indication à débiter ces traitements inhalés en dehors de ces symptômes selon l'European Respiratory Society (ERS) et l'ATS. Ces traitements n'ont notamment pas fait la preuve de leur efficacité pour aider au sevrage de l'O₂ et ne sont donc pas justifiés dans cette indication.

4.6.3 Prise en charge d'une élévation des pressions pulmonaires

En cas d'HTP confirmée à 36 semaines d'APM, la prise en charge doit être discutée avec des équipes cardiopédiatriques spécialisées. L'élévation des pressions pulmonaires dans la DBP est principalement liée à une hypoxie chronique persistante. La prise en charge repose donc avant tout sur une oxygénation optimale telle que définie ci-dessus (Cf [paragraphe 4.6.1](#) et **figure 3**). Lorsque l'enfant est encore ventilé, le monoxyde d'azote peut être utilisé lors des poussées d'HTP sévère.

L'absence de contrôle d'une HTP une fois l'oxygénation optimisée (SpO₂ toujours supérieure à 94 %) doit faire discuter la réalisation d'un cathétérisme cardiaque avec le cardiopédiatre ainsi que la réalisation d'autres examens éventuels, notamment un angioscanner pulmonaire. Selon les résultats de ces examens, d'autres investigations pourront être envisagées au cas par cas. L'indication d'un cathétérisme droit devra prendre en considération la balance bénéfique/risque pour chaque patient. Les pratiques sont encore très variables d'un centre à l'autre et dans la littérature. Il n'existe pas de recommandations nationales sur l'indication du cathétérisme cardiaque ni sur le recours aux traitements

vasodilatateurs dans cette indication. La réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit peut permettre de préciser les paramètres hémodynamiques et d'orienter le choix thérapeutique.

Cet examen permet de :

- Confirmer l'HTP (pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) > 20 mmHg) et d'en évaluer la sévérité.
- Évaluer l'implication de shunts (CIA, CIV, CAP) dans cette HTP et les fermer en cas d'indication.
- Rechercher d'autres causes d'HTP : collatérales aortopulmonaires, dysfonction diastolique du ventricule gauche (VG), sténose des veines pulmonaires (éliminer une HTP post-capillaire).
- Évaluer la réponse à l'oxygène, au monoxyde d'azote et aux autres traitements vasodilatateurs afin d'adapter le traitement.
- Investiguer une dégradation clinique ou échographique (majoration de l'HTP ou dysfonction ventriculaire) inexpliquée.

Si le cathétérisme n'a pas retrouvé d'autres causes à l'élévation des pressions pulmonaires persistante chez un enfant oxygéné de façon optimale, un traitement vasodilatateur *per os* pourra être proposé. Les molécules qui peuvent être utilisées sont :

- Le sildenafil (inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5, PDE5) *per os* en première intention avec une surveillance tensionnelle les 48 premières heures et lors des modifications de doses. Les principaux effets secondaires sont une hypotension artérielle et un RGO.
- +/- ajout de bosentan (antagoniste des récepteurs de l'endothéline) *per os*. Ce traitement nécessite la surveillance de la tension artérielle et un suivi biologique de l'hémogramme et du bilan hépatique tous les mois.

Chez ces patients, les diurétiques *per os* peuvent être associés aux traitements vasodilatateurs, à petites doses.

Dans certains cas, le rapport bénéfice/risque sera en défaveur de la réalisation d'un cathétérisme cardiaque. Cela concerne surtout les enfants instables sur le plan respiratoire ou hémodynamique. Dans ces situations, le traitement vasodilatateur pourra être introduit sans la réalisation préalable du cathétérisme après une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP).

En cas d'évolution défavorable et avant d'envisager d'autres traitements (IV ou SC), le projet de soins global doit être discuté en RCP.

Une surveillance de l'ETT sera nécessaire toutes les 1 à 2 semaines jusqu'à la normalisation/stabilisation des pressions pulmonaires avant de prévoir la sortie d'hospitalisation.

4.6.4 Prise en charge nutritionnelle avant la sortie

La nutrition joue un rôle central dans la réparation et la croissance pulmonaire des enfants avec une DBP. À la sortie de l'hôpital, les nourrissons nés prématurément avec cette complication respiratoire ont des besoins caloriques qui restent augmentés par rapport aux nourrissons nés prématurés sans DBP. En effet, leur dépense énergétique de repos est plus élevée et cela est en partie liée à une compliance pulmonaire diminuée et à un travail

respiratoire augmenté pour assurer l'hématose (tachypnée, mise en jeu des muscles respiratoires accessoires).

Sur le plan quantitatif, chez le nourrisson à la sortie de l'hôpital, les apports caloriques doivent être compris entre 120 et 150 kcal/kg/j avec environ 3,5 g/kg/j de protéines pour éviter un retard de croissance. Afin de ne pas entraîner de surcharge hydrique, des fortifiants peuvent être ajoutés au lait. Ces apports devront être maintenus tant que le patient garde une tachypnée importante puis l'enrichissement pourra être diminué progressivement sous réserve que cela ne ralentisse pas la croissance de rattrapage.

Sur le plan qualitatif, la répartition des apports lipides/glucides doit être habituelle selon l'âge. Même si une alimentation plus riche en lipides aux dépens des glucides entraîne une moindre production de CO₂, il n'y a pas un avantage prouvé pour la fonction pulmonaire, à majorer l'apport lipidique.

En pratique :

- Chez l'enfant allaité, on proposera donc un enrichissement du lait maternel avec des fortifiants de type multicomposants (énergie, protéines, ions, vitamines) jusqu'au terme théorique de 41 voire 52 semaines d'APM (terme théorique + 3 mois).
- Chez l'enfant non allaité, on proposera une formule pour enfant de faible poids de naissance avec 2,6 g/100 ml de protéines jusqu'au terme théorique de 41 voire 52 semaines d'APM.

5 Situations particulières : nourrisson nécessitant un support ventilatoire à 37 semaines d'APM (VM ou VNI)

Dans de rares situations, certains nourrissons atteints de DBP sévère sont toujours dépendants d'un support ventilatoire invasif ou non invasif lorsqu'ils arrivent à terme (37 semaines d'APM). Plusieurs questions doivent être posées afin d'améliorer leur état respiratoire et permettre de construire un projet de soins. La démarche proposée ci-dessous repose sur l'expertise des centres de référence maladies rares et les données de la littérature, et se rapproche de celle proposée par *Wright et al.* dans une mise au point publiée en 2018.

Dans ces situations, il convient de :

- 1) Évaluer la sévérité de l'insuffisance respiratoire pour optimiser sa prise en charge.
- 2) Faire le bilan des comorbidités associées et prendre en charge celles qui sont accessibles à un traitement.
- 3) Rechercher un diagnostic différentiel.
- 4) Faire le bilan des autres complications de la prématurité.

À l'issue de cette évaluation, une prise en charge thérapeutique et un projet de soins pourront être construits. Les principaux traitements à discuter sont les corticoïdes par voie systémique, les vasodilatateurs pulmonaires et le traitement des comorbidités. Dans certaines situations, cette évaluation pourra aboutir à un projet de limitation et/ou d'arrêt des thérapeutiques actives. Dans tous les cas, ces situations particulières doivent être discutées en RCP, soit locales sous forme de staff de service, soit nationales. La filière RespiFIL

organise une **RCP nationale trimestrielle pour les patients avec DBP sévère** (<https://respifil.fr/professionnels/rcp-nationales/>).

Les principaux éléments de la conduite à tenir chez un nourrisson toujours dépendant d'un support ventilatoire à 37 semaines d'APM sont résumés dans la **figure 4**.

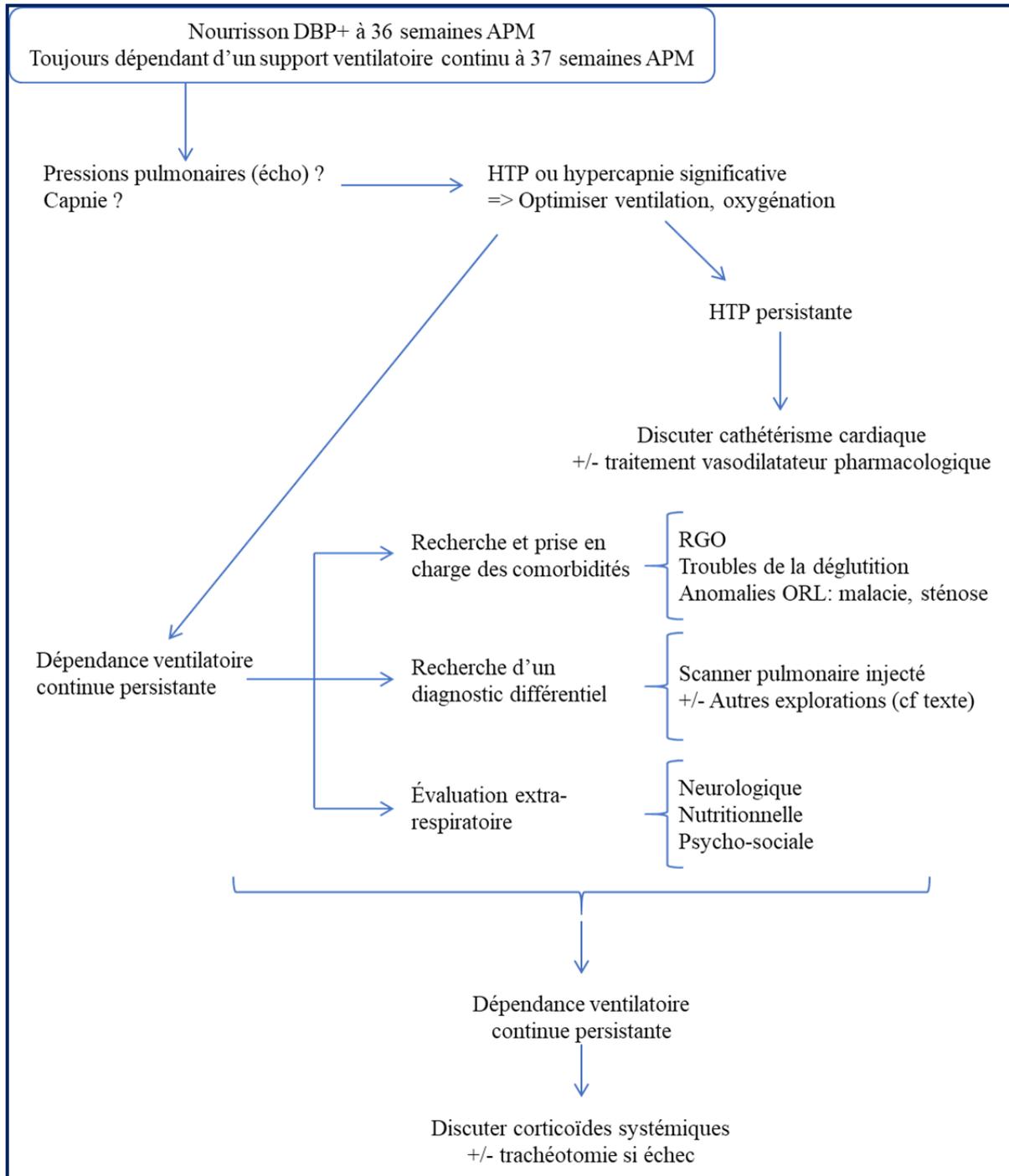


Figure 4 : Démarche diagnostique et de prise en charge d'un nourrisson avec DBP toujours dépendant d'un support ventilatoire continu à 37 semaines d'APM

5.1 Évaluer la sévérité de l'insuffisance respiratoire pour optimiser sa prise en charge

Les données de la littérature évaluant les patients atteints de DBP qui nécessitent une ventilation à long terme sont très limitées. L'objectif premier de maintenir cette ventilation après 37 semaines d'APM est de permettre à l'enfant d'assurer ses échanges gazeux et d'éviter les effets secondaires en lien avec des troubles de l'hématose pulmonaire (hypercapnie, hypoxie).

Plusieurs paramètres seront à prendre en compte pour poser l'indication de poursuivre cette ventilation dont l'évaluation de l'oxygénation, de la capacité d'épuration du CO₂ et l'évaluation des pressions pulmonaires. Il n'y a pas de limite claire de PCO₂ qui doit faire indiquer la poursuite d'un support ventilatoire chez ces enfants, néanmoins il sera légitime de le poursuivre en cas d'hypercapnie associée à une acidose respiratoire décompensée et/ou en cas de retentissement clinique important (mauvais état général, mauvaise prise pondérale, malaise, travail respiratoire très important, etc.). En cas d'hypercapnie bien tolérée cliniquement, associée à une acidose respiratoire compensée et à une croissance staturale correcte, la diminution et/ou le sevrage de la ventilation doivent être discutés.

5.2 Bilan des comorbidités et prise en charge de celles accessibles à un traitement

Les principales comorbidités à rechercher sont le RGO, les troubles de la déglutition responsables d'inhalations à répétition et une obstruction mécanique ou dynamique au niveau des voies aériennes supérieures. Ces 3 éléments sont des facteurs aggravants de l'insuffisance respiratoire. Le RGO est une comorbidité fréquente avec une prévalence mesurée à 42 % dans une cohorte de 131 nourrissons avec DBP et un facteur de risque de symptômes respiratoires ultérieurs. Il doit donc être recherché systématiquement chez les nourrissons les plus sévères. Sa prise en charge repose essentiellement sur l'épaississement du lait éventuellement couplé à la prescription d'un traitement par inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) après la réalisation d'une pH-métrie. En cas de troubles de déglutition sévères, plus fréquents du fait de la prématurité, il faudra discuter une nutrition entérale sur sonde nasogastrique (SNG) afin de protéger les poumons.

Sur le plan ORL, l'existence d'une dysphonie ou d'un bruit respiratoire autre qu'un wheezing expiratoire (stridor inspiratoire, cornage aux 2 temps) ou l'existence d'une toux rauque doivent motiver la réalisation d'une nasofibroscopie qui recherchera une malacie, une sténose sous-glottique iatrogène, une malformation ou un angiome.

5.3 Rechercher un diagnostic différentiel

La réalisation d'un scanner thoracique injecté permettra de rechercher une autre pathologie parenchymateuse pulmonaire comme une pneumopathie interstitielle, une bronchopathie, une anomalie des arcs aortiques. Les lésions pulmonaires les plus fréquemment observées dans la DBP sont des atélectasies en bandes ou segmentaires, la présence de

consolidations linéaires ou sous-pleurales, un épaissement des parois bronchiques, des zones d'atténuation du parenchyme avec aspect +/- en mosaïque, des lésions d'emphysème avec la présence de bulles.

Selon les lésions observées, d'autres examens complémentaires spécialisés pourront être prescrits (analyses génétiques des anomalies du métabolisme du surfactant et/ ou de gènes responsables d'anomalies développementales, bilan immunitaire, test de la sueur, analyses génétiques pour une dyskinésie ciliaire primitive si très forte présomption). Néanmoins, ces diagnostics différentiels sont exceptionnellement retrouvés car il s'agit de maladies respiratoires rares. L'**annexe 3** montre l'aspect typique des lésions pulmonaires chez des patients d'âge différents atteints de DBP.

5.4 Bilan des autres complications associées de la prématurité

Pour construire un projet de soins cohérent, les autres complications de la prématurité doivent être évaluées et prises en compte. Il s'agit notamment des complications neurologiques (IRM cérébrale) et neurosensorielles (ORL, ophtalmologiques). Le contexte social et familial doit également être pris en considération pour déterminer le projet de soins.

5.5 Possibilités thérapeutiques

À l'issue de cette évaluation, une fois la stratégie ventilatoire optimisée, les comorbidités prises en charge, les diagnostics différentiels éliminés et les autres complications prises en compte, le projet de soins pourra être établi. Lorsque l'enfant reste dépendant d'un support ventilatoire invasif ou non invasif en permanence à l'âge de 37 semaines d'APM, un traitement d'épreuve par corticoïdes sous la forme de bolus intra-veineux (IV) à la dose de 300 mg/m²/jour d'équivalent prednisone, pendant 3 jours peut être proposé. Une alternative aux bolus, peut-être une corticothérapie *per os* à la dose de 2 mg/kg/j d'équivalent prednisone pendant 5 jours avec ensuite une 2^{ème} phase à 1 mg/kg/j pendant 5 jours. Si les bolus de corticoïdes n'ont pas d'effet, la mise en place d'une trachéotomie ou une limitation et arrêt des thérapeutiques actives devront être discutées en RCP. Il s'agit de situations complexes pour lesquelles la prise de décision fait intervenir de multiples facteurs médicaux et non-médicaux. La décision doit faire intervenir l'équipe prenant en charge l'enfant au quotidien (médecins, infirmiers, psychologues, assistants sociaux, kinésithérapeutes, psychomotriciens) et sa famille, ainsi que des experts extérieurs si nécessaire (place des RCP).

Lorsque la démarche proposée a permis de sevrer l'enfant du support ventilatoire non invasif au moins pendant les périodes d'éveil, un projet de retour au domicile en HAD ou de transfert dans une structure de soins de suite est possible.

6 Prise en charge à long terme d'un enfant atteint de DBP

La prise en charge des nourrissons atteints de DBP nécessite une prise en charge cardio-respiratoire spécialisée qui s'associe à la prise en charge multidisciplinaire de la grande prématurité. La place des équipes d'hospitalisation à domicile est également très importante. Les nourrissons qui rentrent au domicile sous OLD et/ou avec un support ventilatoire non invasif, nécessitent une prise en charge et un suivi en lien étroit avec le pneumopédiatre, au moins jusqu'au sevrage effectif de l'oxygène ± du support ventilatoire.

Chez ces nourrissons, la sortie du service de néonatalogie se fait dans le cadre d'une hospitalisation au domicile dans la majorité des cas avec une étroite collaboration entre le service de néonatalogie et le pneumopédiatre. La coordination des soins pourra être assurée par le néonatalogiste et/ou le médecin traitant initialement. La prise en charge doit être globale et intégrer la prise en charge médicale, paramédicale, sociale et psychologique.

6.1 Objectifs

- Monitorer le sevrage de l'O₂ et/ou du support ventilatoire après la sortie d'hospitalisation.
- Prévenir et traiter les exacerbations et décompensations respiratoires.
- Informer et lutter contre les facteurs environnementaux pouvant aggraver la pathologie respiratoire tel que le tabagisme passif.
- Améliorer la fonction respiratoire et/ou la tolérance à l'effort ou les stabiliser.
- Maintenir ou favoriser un état nutritionnel optimal important pour la croissance pulmonaire et prévenir et traiter les troubles de l'oralité.
- Améliorer la qualité de vie.
- Mettre en place l'éducation thérapeutique des parents et du patient.
- Assurer la prise en charge psychologique et sociale des patients et de leur famille.
- Accompagner l'enfant dans son projet de vie et professionnel notamment en cas d'insuffisance respiratoire persistante.

6.2 Professionnels impliqués et modalités de coordination

La prise en charge globale du patient atteint de DBP repose sur la coopération de différents intervenants. Les professionnels impliqués sont (liste non exhaustive) :

- Néonatalogiste et/ou réanimateur néonatal
- Médecin spécialiste de la DBP : un pneumopédiatre ou pédiatre avec des compétences en pneumopédiatrie en lien avec un centre de référence ou de compétence de la filière [RespiFIL](#).
- Pédiatre de l'hospitalisation à domicile (HAD).
- Médecin traitant et médecin du réseau de santé périnatal (pédiatre, médecin généraliste).

- Autres médecins spécialistes pédiatriques et adultes : gastroentérologue, cardiologue, autre spécialiste en fonction des atteintes extra-respiratoires liées à l'extrême prématurité, notamment neuropédiatre et endocrinologue pédiatre.
- Paramédicaux : kinésithérapeute, diététicien(ne), psychologue, orthophoniste, psychomotricien(ne), infirmier(es) (HAD, centre de référence ou de compétence maladies rares).
- Autres professionnels : assistant(e) sociale, assistant(e) de vie scolaire, enseignant(e) en activité physique adaptée (EAPA), prestataire de soins.
- Centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP).

6.3 Prise en charge respiratoire

6.3.1 Modalités de surveillance et de sevrage d'une OLD et/ou d'un support ventilatoire au domicile

Il n'existe actuellement pas de protocole standardisé validé ni de consensus au niveau national ou international pour les modalités de sevrage en oxygène chez ces patients. Les publications actuellement disponibles sur le sujet s'accordent néanmoins sur certains points. Premièrement, la poursuite d'une supplémentation en oxygène au domicile tant que l'enfant présente une hypoxie est validée par tous les experts compte tenu des conséquences connues de l'hypoxie chronique chez ces nourrissons sur la croissance staturopondérale, les pressions pulmonaires, la résistance des voies aériennes et la compliance pulmonaire. Deuxièmement, le sevrage doit débuter lors des phases d'éveil. Troisièmement, le sevrage doit être monitoré par des oxymétries nocturnes. Nous proposons des modalités pratiques de sevrage dans la **figure 5** en donnant l'exemple d'un nourrisson sorti au domicile sous 0,2 l/min d'oxygène 24h/24.

La surveillance clinique et paraclinique des enfants sous oxygène permet d'adapter le débit au minimum nécessaire, d'envisager un sevrage ou une modification de l'assistance respiratoire si besoin. Un enregistrement de la SpO₂ nocturne est recommandé dans les 15 jours suivants la sortie de néonatalogie puis la fréquence des enregistrements doit être au moins mensuelle ou plus rapproché si l'enfant est sevrable rapidement. Un enregistrement doit être effectué avant toute modification du débit d'O₂. Le débit d'oxygène sera adapté aux valeurs cibles (Cf **figure 3**), en faisant des paliers de 0,1 L/min.

Un sevrage complet de l'oxygénothérapie à l'éveil et au sommeil pourra être envisagé lorsque la SpO₂ est supérieure ou égale aux valeurs cibles avec un débit minimal d'O₂ de 0,1 L/min. L'évaluation de l'arrêt de l'O₂ sera réalisée par un enregistrement de la SpO₂ en air ambiant au plus tard dans la semaine qui suit et sera renouvelé entre 10 et 15 jours après le sevrage au domicile du patient (Cf [annexe 4](#)). En cas d'HTP associée, les pressions pulmonaires doivent être régulièrement surveillées en échographie (une fois par mois ou une fois tous les 2 mois) avec un contrôle ultime un mois après le sevrage en oxygène. La persistance d'une HTP contre-indique le sevrage en O₂. En cas d'HTP persistante alors même que le patient est parfaitement oxygéné et pourrait même être sevré d'oxygène, un bilan à la recherche d'une autre cause d'élévation des pressions pulmonaires (notamment un cathétérisme cardiaque droit, Cf plus haut) devra être discuté.

Le retrait du matériel fera l'objet d'une prescription médicale sur ordonnance.

Les données de la littérature montrent que la durée d'oxygénothérapie est variable d'un enfant à un autre et que le sevrage en O₂ peut intervenir entre 2 et 13 mois d'âge corrigé. En considérant ces données, il semble raisonnable de recommander la réalisation d'examens complémentaires lorsque le sevrage en oxygène n'est pas atteint au-delà d'un an d'âge corrigé. Ces examens comprendront la réalisation d'un scanner thoracique avec injection pour rechercher notamment un diagnostic différentiel comme une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) et une échographie cardiaque pour évaluer les pressions pulmonaires si l'enfant n'avait pas d'HTP connue à la sortie de néonatalogie ou si celle-ci avait régressé. Ces examens pourront être envisagés plus précocement s'ils s'associent aux difficultés de sevrage d'autres signes d'alerte et notamment une mauvaise croissance pondérale.

Pour les enfants dépendants à la fois d'une oxygénothérapie et d'un support ventilatoire non invasif au sommeil, les modalités du sevrage en oxygène peuvent également suivre le même protocole mais les enregistrements nocturnes doivent comprendre une capnographie qui permettra de sevrer l'enfant progressivement du support ventilatoire en parallèle du sevrage en oxygène. Contrairement à l'OLD, il n'existe actuellement pas de recommandations ni de consensus national ou international sur les valeurs cibles de PCO₂ et les paramètres du travail respiratoire à atteindre qui permettraient de sevrer l'enfant de son support ventilatoire non invasif, ni de protocole de sevrage. Le sevrage fait alors intervenir l'expertise du pneumopédiatre au cas par cas.

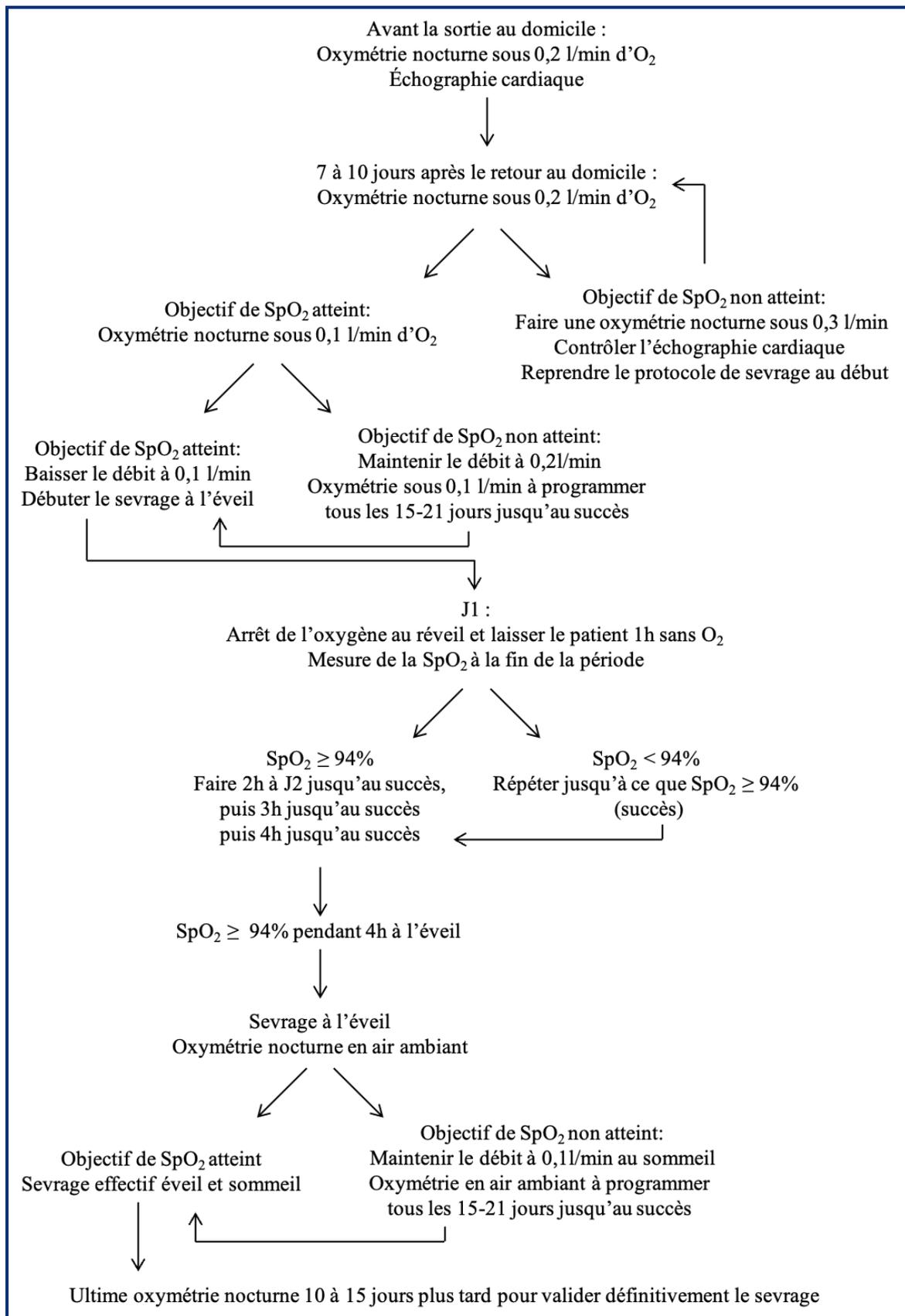


Figure 5 : Protocole de suivi et de sevrage en oxygène au domicile d'un nourrisson avec DBP. Exemple d'un nourrisson sorti sous 0,2 L/min d'O₂.

6.3.2 Prise en charge des symptômes d'HRB et des exacerbations respiratoires chez des patients atteints de DBP

La prise en charge des symptômes d'HRB et des exacerbations respiratoires sifflantes repose essentiellement sur l'administration de traitements inhalés. Dans les situations les plus sévères, une corticothérapie systémique pourra être discutée.

► Traitement des exacerbations respiratoires aiguës

En cas de toux et/ou de gêne respiratoire sifflante, le recours aux bronchodilatateurs inhalés est préconisé. Selon l'âge du patient et la sévérité des symptômes, le traitement peut être administré avec un aérosol doseur par l'intermédiaire d'une chambre d'inhalation, par un inhalateur de poudre sèche ou par des nébulisations. Les posologies utilisées sont les mêmes que pour l'asthme du nourrisson et de l'enfant.

En cas de détresse respiratoire sifflante sévère chez un enfant atteint de DBP et insuffisamment contrôlée par l'administration de bronchodilatateurs, une corticothérapie systémique (orale ou IV) pourra être administrée à la dose de 2 mg/kg/jour d'équivalent prednisone sur une courte durée (3 à 5 jours). En raison d'un niveau de preuve très faible, il est recommandé d'essayer cette corticothérapie et d'évaluer rapidement la réponse thérapeutique pour en discuter le maintien ou l'arrêt.

► Intérêt d'un traitement de fond inhalé dans la DBP

L'intérêt à long terme des corticoïdes inhalés (CI) chez les enfants atteints de DBP est débattu. Les données de la littérature reposent sur un faible nombre d'études randomisées portant sur des échantillons de patients restreints pouvant expliquer dans certains cas un manque de puissance de ces études. Les molécules les plus étudiées sont le budésonide, le dipropionate de béclo méthasone et la fluticasone. Les CI peuvent aider à contrôler les symptômes cliniques chez des enfants ayant des symptômes d'HRB importants sans avoir fait la preuve de son efficacité sur le taux de réhospitalisation pour exacerbation respiratoire. En accord avec ce qui est proposé par l'ATS, nous proposons un recours aux CI en traitement de fond chez les patients atteints de DBP qui présentent des symptômes respiratoires chroniques ou récurrents, tels qu'une toux, un wheezing et/ou sibilants à l'auscultation. Une réévaluation dans les 3 mois qui suivent est indispensable pour en évaluer le bénéfice réel.

► Prise en charge d'un enfant atteint de DBP avec des symptômes d'HRB sévères et persistants

Certaines situations cliniques doivent alerter et c'est le cas d'un nourrisson qui présente des symptômes d'HRB sévères, surtout s'ils ont nécessité des hospitalisations, ou des symptômes chroniques sans intervalle libre, ou encore une bronchorrhée chronique, avec un échec des traitements mis en place pour contrôler les symptômes. Dans ce cas, une évaluation en centre expert, et la réalisation d'examen complémentaires sont recommandées pour éliminer un diagnostic différentiel (autre cause de bronchopathie chronique) et rechercher des facteurs aggravants :

- Le scanner thoracique avec injection de produit de contraste.
- La fibroscopie trachéobronchique permet d'éliminer une malacie ou une malformation des voies aériennes (sténose).

- En cas de toux productive, il conviendra d'évaluer la déglutition et de rechercher un RGO infra clinique (pH-métrie).
- En cas de bruit respiratoire autre qu'un wheezing expiratoire, une nasofibroscopie par un ORL permettra de rechercher une obstruction haute soit dynamique (malacie) soit mécanique (hypertrophie des végétations adénoïdes, sténose glottique ou sous glottique iatrogène, angiome). Cette évaluation ORL pourra être complétée si nécessaire par une étude ventilatoire du sommeil avec une polysomnographie.

Une fois un diagnostic différentiel écarté, la prescription de traitements alternatifs peut se discuter chez ces patients pour aider à contrôler leurs symptômes respiratoires et éviter des hospitalisations répétées. En particulier, la prescription d'une corticothérapie systémique par bolus de corticoïdes répétés à fortes doses ou exceptionnellement une corticothérapie orale prolongée sont les principales options. La place et les modalités de la corticothérapie systémique sont discutées au cas par cas et doivent faire l'objet d'une concertation multidisciplinaire.

Les alternatives à la corticothérapie sont très restreintes dans ces situations, cependant l'azithromycine pourrait en être une, du fait de ses propriétés anti-inflammatoires et de son efficacité démontrée dans la prévention des exacerbations respiratoires, notamment dans l'asthme de l'enfant. Néanmoins, la question de son bénéfice dans le traitement de la DBP sévère reste à élucider. Ses effets secondaires principaux sont d'ordre digestif, avec des douleurs ou une accélération du transit, un risque augmenté de sténose du pylore mais sa tolérance est généralement bonne. Une autre alternative pourrait être l'utilisation d'anticholinergiques inhalés, par analogie à leur possible utilisation dans l'asthme sévère de l'enfant de plus de 6 ans et de l'adolescent (GINA 2022). Dans l'asthme, ce traitement peut être utilisé pour les patients sévères et en association avec une forme combinée de corticoïdes inhalés + bêta2 mimétiques de longue durée d'action. Il n'y a actuellement, pas d'étude ni de recommandation dans les symptômes induits par la DBP quel que soit l'âge. Nous proposons une utilisation au cas par cas, en association avec les corticoïdes inhalés. Une réévaluation dans les 3 mois qui suivent est indispensable pour en évaluer le bénéfice réel et arrêter le traitement en l'absence d'efficacité.

► **Prise en charge d'un enfant atteint de DBP avec des altérations des fonctions respiratoires sans symptôme**

Certains patients avec DBP vont présenter un trouble ventilatoire obstructif (TVO), réversible ou non, sans symptôme associé. Il n'existe actuellement pas de données dans la littérature permettant de recommander un traitement anti-inflammatoire inhalé chez ces patients dans le but d'améliorer, de préserver ou de limiter le déclin de leur fonction respiratoire. Des études récentes ont montré une amélioration du VEMS après quelques semaines de traitement inhalé (association CI + LABA). Néanmoins, il est actuellement impossible de déterminer si cette amélioration pourrait se maintenir à l'arrêt du traitement ou si le traitement devrait être poursuivi pour une durée indéterminée afin de maintenir l'amélioration obtenue. Des études prospectives longitudinales seront nécessaires pour répondre à cette question. Par conséquent, le traitement des patients avec DBP et TVO non symptomatique n'est actuellement pas recommandé et son indication éventuelle doit être discutée au cas par cas selon l'âge du patient, l'importance du TVO et les comorbidités ou facteurs environnementaux associés.

6.4 Prise en charge nutritionnelle et de l'oralité

Plusieurs éléments peuvent interférer avec la croissance dans les deux premières années de vie des enfants présentant une DBP et sont à prendre en compte sur le plan nutritionnel : les hospitalisations répétées, les exacerbations respiratoires, les problèmes infectieux récurrents (bronchiolites, pneumopathies, infections ORL), l'hypoxie nocturne, un RGO et des troubles de l'oralité. En cas de mauvaise croissance staturo-pondérale ou de troubles de l'oralité, la prise en charge nutritionnelle doit être assurée par une équipe spécialisée et inclure :

- Un apport calorique suffisant et équilibré pour permettre un rattrapage staturo-pondéral.
- Des modalités de prise alimentaire optimisées : alimentation orale, compléments alimentaires hypercaloriques, recours à un support nutritionnel si besoin (sonde nasogastrique ou gastrostomie).
- Un suivi diététique régulier par un(e) professionnel(le).

Les troubles de l'oralité qui majorent les difficultés de prise pondérale doivent être pris en charge de façon spécifique par des équipes spécialisées médicales et paramédicales, orthophonique notamment (Cf [paragraphe 6.4.2](#)).

Il n'y a pas de consensus sur l'âge de début de la diversification alimentaire de l'ancien prématuré qu'il présente une DBP ou non : ainsi elle peut débuter soit à 4 mois d'âge réel soit à 4 mois d'âge corrigé. Dans tous les cas, elle ne débutera pas après 6 mois d'âge réel selon les recommandations de l'OMS. La diversification alimentaire sera réalisée selon les mêmes modalités que pour un enfant non prématuré. En cas d'absence d'allaitement maternel ou d'arrêt de celui-ci, une préparation de suite sera proposée jusqu'à 12 mois puis un lait infantile de croissance jusqu'à au moins 3 ans, voire 6 ans si la croissance pondérale est faible. Après l'âge de 3 ans, les apports caloriques et la répartition des repas seront les mêmes que pour un enfant sans pathologie.

Apports en micronutriments et vitamines

Tous les nourrissons anciennement prématurés avec DBP doivent recevoir une supplémentation en fer jusqu'à au moins 6 mois d'âge corrigé :

- 1 à 2 mg/kg/j si PN < 2500 g
- 2 à 3 mg/kg/j si PN < 2000 g

Après 6 mois la poursuite des apports en fer sera adaptée à la ferritinémie.

Une supplémentation quotidienne en vitamine D est également nécessaire comme pour tous les enfants avec la prescription de 400 à 800 UI/j jusqu'à 2 ans, supplémentation quotidienne à poursuivre idéalement jusqu'à 18 mois. À défaut, après 2 ans, l'administration de 50 000 UI tous les trimestres ou 80 à 100 000 UI en entrée et sortie d'hiver est possible.

Aucune étude n'a montré l'intérêt d'une supplémentation en vitamines A, E ou C, sélénium ni en d'autres composés comme la glutamine, ou la N-acétylcystéine.

6.4.1 Traitement du reflux gastro-œsophagien (RGO)

Le risque de RGO est augmenté en cas de DBP en raison des efforts respiratoires et de l'augmentation transitoire de la pression abdominale lors des efforts de toux, d'obstruction d'air responsables d'une diminution du tonus du sphincter inférieur de l'œsophage et d'une augmentation de la relaxation de ce dernier.

La prise en charge du RGO consiste à épaissir les biberons de laits infantiles lorsque l'enfant n'est pas allaité au sein en première intention. Les mesures telles que le proclive dorsal, le décubitus latéral gauche ou encore le fractionnement de l'alimentation n'ont pas montré d'efficacité.

En cas d'échec, la mise en place d'un traitement par IPP est à évaluer au cas par cas. Un test thérapeutique à 1 à 2 mg/kg/j pendant 4 à 8 semaines peut être réalisé. Idéalement, une pH-métrie sera réalisée préalablement pour évaluer l'imputabilité de l'acidité sur les symptômes digestifs, nutritionnelles ou respiratoires.

En cas de mauvaise croissance, et/ou de vomissements réguliers, et/ou de symptômes associées tels que des rectorragies, il faudra considérer le diagnostic d'allergie aux protéines de lait de vache. Une exclusion des protéines de lait de vache du régime de la mère en cas d'allaitement ou la mise en place d'un hydrolysat poussé de protéines de lait de vache devront être tentés pendant 2 à 4 semaines.

Dans les RGO réfractaires, rares en pratique, une chirurgie anti-reflux de type Nissen pourra être discutée. Des améliorations de l'état respiratoire ont été rapportées après l'intervention chirurgicale.

En cas de RGO avéré, une surveillance et une adaptation du traitement sera faite par un gastro-pédiatre tous les 6 mois jusqu'à sa résolution.

6.4.2 Prise en charge des troubles de l'oralité

Les patients avec une DBP sévère peuvent présenter des troubles de l'oralité. En effet, l'importance de l'insuffisance respiratoire dans ces situations peut empêcher la mise en place d'une alimentation physiologique précoce avec la nécessité de supports entéraux ou parentéraux, pouvant conduire ensuite au développement de troubles de l'oralité.

Pour les enfants présentant de tels troubles, la prise en charge précoce en néonatalogie doit être poursuivie à la sortie avec des professionnels formés (orthophonistes, psychomotriciens).

Plus rarement ces troubles peuvent apparaître secondairement lors de la diversification avec une sélectivité alimentaire, l'éviction de certaines textures notamment. L'identification de signes évocateurs de trouble de l'oralité doit faire orienter rapidement l'enfant vers un orthophoniste spécialisé dans ce type de troubles afin de permettre une prise en charge optimale et d'éviter un recours à un support nutritionnel. Il est important de rassurer les parents.

6.5 Immunothérapie et vaccinations

Le schéma vaccinal du prématuré comprend une primovaccination renforcée à trois doses du vaccin hexavalent DTCP-Hib-HepB et du vaccin pneumococcique conjugué 13-valent à un mois d'intervalle en commençant à l'âge de 2 mois, suivie d'un rappel à l'âge de 11 mois.

Les vaccinations de routine (vaccin hexavalent DTCP-Hib-HepB, vaccin conjugué 13-valent contre le pneumocoque) doivent débiter à 2 mois d'âge chronologique ou au plus tard avant la sortie d'hospitalisation, quel que soit le degré initial de prématurité. Compte tenu du risque accru d'apnées dans cette population, il est habituellement recommandé d'administrer la première dose de vaccin hexavalent avant la sortie d'hospitalisation de néonatalogie sous monitoring cardio-respiratoire pendant les 48 heures qui suivent. En cas d'apnées ou de bradycardie lors de la première vaccination, une récurrence est possible lors de la deuxième injection et justifiera une courte hospitalisation.

Tableau 2 : Schéma vaccinal du prématuré (hors nouveau-nés de mère AgHBs+)

2 mois	3 mois	4 mois	5 mois	11 mois	12 mois	18 mois
Hexavalent Prevenar	Hexavalent Prevenar Bexsero	Hexavalent Prevenar	Neisvac Bexsero	Hexavalent Prevenar	1 ^{er} ROR Neisvac Bexsero	2 ^{ème} ROR

La vaccination antigrippale est recommandée dès 6 mois d'âge réel : deux doses à un mois d'intervalle la première année, une dose en rappel annuel, les années suivantes. On recommande également la vaccination de l'entourage proche (parents, fratrie, grands-parents, assistante maternelle le cas échéant).

La vaccination anti-pneumococcique sera poursuivie selon le schéma suivant chez les enfants avec DBP restant symptomatiques après l'âge de 2 ans :

Âge	Statut vaccinal pour le pneumocoque	Conduite à tenir
2 - 5 ans	Correctement vacciné avant 2 ans (primovaccination + rappel à 11 mois par Prevenar 13)	1 dose de Pneumovax à renouveler tous les 5 ans
	Pas de vaccination avant 2 ans	2 doses de Prevenar 13 à deux mois d'intervalle puis 1 dose de Pneumovax au moins 2 mois après la dernière injection de Prevenar 13
> 5 ans	Correctement vacciné avant 2 ans + rappel par Pneumovax entre 2 et 5 ans	Renouveler 1 dose de Pneumovax tous les 5 ans
	Correctement vacciné avant 2 ans sans rappel par Pneumovax entre 2 et 5 ans ou aucune vaccination antérieure par le Prevenar 13	1 dose de Prevenar 13 suivie d'une dose de Pneumovax 2 mois plus tard puis 1 dose tous les 5 ans
Adulte	Non vacciné	1 dose de Prevenar 13 suivie d'une dose de Pneumovax 2 mois plus tard puis 1 dose tous les 5 ans

La DBP est un facteur de risque de bronchiolite sévère, et en particulier à VRS. L'immunoprophylaxie anti-VRS par anticorps monoclonal tel que le Palivizumab (Synagis®) est recommandée selon la commission de transparence de la HAS (https://www.has-sante.fr/jcms/c_2756580/fr/synagis-palivizumab) chez les nourrissons âgés de moins de 6 mois au début de la période épidémique, nés à un terme ≤ 32 semaines et ayant une DBP au moins légère (> 28 jours d'O₂). Les anciens prématurés âgés de < 2 ans au début de la période épidémique l'année suivante, nés à un terme ≤ 32 semaines dont les symptômes de DBP durant les 6 derniers mois nécessitent un traitement à visée respiratoire doivent bénéficier d'une deuxième série d'injections.

Cependant, l'immunoprophylaxie anti-VRS devrait être un peu modifiée dans les deux années qui viennent avec la commercialisation d'un nouvel anticorps monoclonal anti-VRS à demi-vie prolongée, le Nirsevimab, qui a montré son efficacité dans la prévention des formes sévères d'infections à VRS chez les prématurés nés entre 29 et 34 + 6 SA, les enfants nés à terme et ceux ayant une prématurité tardive (35 à 37 SA) âgés de moins de un an. Il a l'avantage d'être administré en une seule injection (IM) pour toute la saison épidémique.

6.6 Prise en charge environnementale

Dans la stratégie de prévention des bronchiolites, on recommande chez les nourrissons de limiter la fréquentation des lieux de promiscuité évitables en période épidémique (transports en commun, grandes surfaces, etc.). Il s'agit aussi de promouvoir les « mesures barrières » pour les parents, telles que le lavage des mains, l'utilisation régulière du gel hydro-alcoolique, le port de masque en période d'infection virale, éviter les embrassades et tous les contacts avec des adultes ou des enfants infectés. L'habitat devra être aéré 10 à 15 minutes par jour pour réduire la pollution intérieure et l'utilisation d'irritants bronchiques est à limiter au maximum (bougies parfumées, encens, huiles essentielles, parfums d'ambiance, produits ménagers caustiques, etc.).

6.6.1 Gestion de la collectivité

Dans le souci de prévenir au maximum les infections virales répétées, l'éviction de la collectivité est fortement recommandée durant au moins la première année, en privilégiant si besoin les assistantes maternelles, et dans l'idéal une garde au domicile par une nourrice ou un des deux parents. En cas de DBP sévère avec des symptômes respiratoires importants, cette éviction devra dans l'idéal, être poursuivie la deuxième année de vie.

6.6.2 Prévention du tabagisme passif et actif

Le tabagisme passif augmente le risque de bronchiolite sévère, il est donc à éviter au maximum chez les parents de nourrissons avec DBP. Une aide au sevrage tabagique devra être systématiquement proposée aux parents (<https://www.tabac-info-service.fr/>). À l'adolescence, il est également important de prévenir le tabagisme actif qui ajouterait à la DBP un facteur de risque majeur de développer une BPCO à l'âge adulte.

6.7 Prise en charge sociale

Une évaluation des besoins spécifiques de la famille doit être réalisée avec l'aide d'une assistante sociale. Les grands prématurés justifient souvent d'une prise en charge en ALD pour 2 ans.

Si ce n'est pas le cas, l'existence d'une DBP relève en soi d'une reconnaissance en tant qu'ALD. Par la suite, la reconnaissance en ALD pourra être prolongée si l'enfant reste symptomatique sur le plan respiratoire, ou s'il nécessite encore d'autres prises en charge annexes (paramédicales notamment).

La prise en charge sociale pourra comprendre immédiatement ou ultérieurement :

- Une demande d'allocation journalière de présence parentale (AJPP).
- Une demande d'évaluation pour l'attribution de l'allocation adulte ou enfant handicapé auprès de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).
- Une demande d'accompagnant d'élève en situation de handicap (AESH).

6.8 Éducation thérapeutique

La prise en charge des patients présentant une DBP peut être lourde et chronique, principalement dans les cas où l'atteinte respiratoire est sévère. Comme toutes les maladies chroniques pédiatriques, elle entraîne un bouleversement du mode de vie et une adaptation aux contraintes de la maladie et de son traitement. Afin de mieux comprendre et gérer la maladie au quotidien, les enfants atteints de DBP et leurs parents doivent pouvoir bénéficier d'une éducation thérapeutique réalisée par une équipe soignante expérimentée. Un programme d'éducation thérapeutique portant sur la DBP est en cours de création dans certains centres de référence, avec l'aide de la filière RespiFIL.

6.9 Prise en charge psychologique

Une prise en charge psychologique des patients et de leur famille doit également être systématiquement proposée.

6.10 Recours aux associations de patients

Actuellement, il n'existe pas d'associations de patients spécifiques de la DBP. Les parents peuvent se référer aux associations de parents d'enfants avec une maladie respiratoire rare et oxygène au long cours, ou aux associations de parents d'enfants nés prématurés (listes non exhaustives disponibles à <https://respifil.fr/associations/> et <https://www.societe-francaise-neonatalogie.com/familles> respectivement).

7 Suivi des patients

7.1 Objectifs

Les objectifs du suivi des nourrissons et enfants avec DBP sont multiples :

- Évaluer la tolérance et l'efficacité des traitements mis en place (O₂, traitements inhalés).
- Évaluer l'évolution de la maladie.
- Rechercher et traiter les retentissements/comorbidités associés : insuffisance staturo-pondérale, trouble de l'oralité et retard de développement psychomoteur.
- Rechercher et prendre en charge une intolérance à l'effort.

- Dépister des altérations fonctionnelles respiratoires au cours de l'enfance et/ou de l'adolescence qui nécessiteraient la poursuite de la prise en charge et de la surveillance à l'âge adulte.

7.2 Professionnels impliqués et modalités de coordination

Le suivi de la DBP fera intervenir les mêmes professionnels de santé que ceux décrits dans le [chapitre 6.2](#).

7.3 Rythme et contenu des consultations

7.3.1 Suivi respiratoire d'un enfant atteint de DBP

Le suivi respiratoire des enfants atteints de DBP est nécessaire et le rythme des consultations sera adapté en fonction du degré d'insuffisance respiratoire et des traitements mis en place à la sortie du patient. Ce suivi sera obligatoirement assuré par un pneumopédiatre pour les enfants sous OLD ou ayant un support ventilatoire au domicile et/ou qui présentent d'autres symptômes respiratoires précoces dès leur sortie d'hospitalisation. Nous recommandons une consultation ou téléconsultation pneumopédiatrique mensuelle pour le suivi des enfants ayant une assistance respiratoire au domicile ou OLD pour monitorer le sevrage et amorcer le suivi respiratoire de ces enfants à risque. S'il n'y a pas de pneumopédiatre proche, nous recommandons au moins une première consultation pneumopédiatrique dans le mois suivant la sortie de l'enfant au domicile puis le monitoring du sevrage en oxygène pourra se faire à distance en collaboration avec le néonatalogue et le pédiatre de l'HAD, avec un suivi pneumopédiatrique en consultation tous les 6 mois et un recours plus précoce si nécessaire. En revanche, pour les patients asymptomatiques sur le plan respiratoire, le suivi respiratoire sera assuré au minimum par un pédiatre et une consultation pneumopédiatrique pourra être proposée avant l'âge réel de 12 mois puis une fois par an jusqu'à l'âge de 6 ans où pourront être réalisées les premières épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR). Cette recommandation rejoint celle de l'ERS. Le recours plus précoce au pneumopédiatre sera nécessaire en cas de symptômes respiratoires tels que des symptômes d'HRB avant l'âge d'un an.

Le rythme ultérieur du suivi chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte dépendra de l'existence de symptômes respiratoires et/ou d'altérations des fonctions respiratoires. En l'absence de symptômes nécessitant un suivi régulier, nous proposons des âges clés pour réaliser une évaluation clinique et fonctionnelle systématique : entre 6 et 7 ans pour les premières EFR puis entre 12 et 14 ans, et enfin entre 16 et 18 ans pour une dernière évaluation avant d'envisager une transition avec un pneumologue en charge des adultes si nécessaire. L'évaluation à l'adolescence et celle précédant la transition devront être complétées par une épreuve d'effort cardio-respiratoire avec mesure de la VO_2 max en cas de symptômes ou de difficultés lors de l'exercice physique. La dernière consultation pourra être conjointe avec le pneumologue en charge des adultes.

À tous les âges, ces consultations doivent évaluer les points suivants :

- **Sur le plan respiratoire :**

- Recherche de symptômes respiratoires : toux, sifflements, épisodes de gêne respiratoire, épisodes de sueurs, malaise
- Tolérance à l'exercice physique, réalisation d'une activité physique/sportive régulière. Ces activités doivent être encouragées sans aucune limitation
- Évaluation du sommeil
- Recherche de facteurs environnementaux délétères principalement le tabagisme passif puis actif
- Examen physique : mesure de la fréquence respiratoire (FR) et de la SpO₂, appréciation d'une déformation thoracique, évaluation des signes de lutte et auscultation pulmonaire
- **Sur le plan de la croissance staturo-pondérale :**
 - Évaluation des apports nutritionnels (prise du sein, du biberon, diversification, etc.)
 - Mensurations : poids, taille, périmètre crânien (PC) avec surveillance de la courbe de croissance
- **Sur le plan neurologique :**
 - Développement psychomoteur
 - Parcours scolaire
- **Mise à jour du calendrier vaccinal** (grippe, antipneumococcique notamment)

7.3.2 Suivi cardiopédiatrique

Le suivi par un cardiopédiatre doit être systématique chez les enfants présentant une HTP associée à leur DBP et doit comporter une évaluation clinique et échographique (ETT) tous les mois à tous les 2 mois selon l'importance de l'HTP.

7.3.3 Suivi de la croissance et nutrition

Après la sortie de l'hôpital, un suivi médical mensuel par le pédiatre ou le médecin traitant est recommandé la première année de vie puis tous les 3 à 6 mois, rythme à déterminer selon les symptômes et la croissance de l'enfant.

À chaque consultation, sera effectuée une évaluation :

- De la courbe staturo-pondérale : vérification du rattrapage de la croissance avant l'âge de 3 ans puis par la suite d'une vélocité de croissance régulière sur une courbe s'approchant de la courbe théorique génétique.
- De l'état nutritionnel par l'appréciation du pannicule adipeux, le calcul du périmètre brachial/périmètre crânien avant l'âge de 4 ans, puis le calcul du poids idéal pour la taille.
- D'événements pouvant être responsables d'une mauvaise croissance (infections répétées, hospitalisations, etc.).
- De signes pouvant évoquer un RGO (régurgitations extériorisées, inconfort, mauvaise croissance, exacerbations des épisodes respiratoires sans cause évidente retrouvée, etc.).
- D'éventuels troubles de l'oralité, il faudra différencier les petits mangeurs, des enfants ayant une anorexie secondaire à la DBP (antécédents de sonde nasogastrique, sonde d'intubation, nutrition parentérale prolongée) ou des enfants ayant des troubles moteurs de la déglutition.

Une fois que l'enfant aura atteint une vélocité de croissance régulière, le suivi nutritionnel et digestif sera annuel.

En cas de mauvaise croissance ou de croissance régulière mais sans rattrapage, l'enfant sera référé à un pédiatre ou gastro-pédiatre et un diététicien spécialisé pour sa prise en charge. Ils évalueront l'enfant puis le reverront à un rythme allant de 3 à 6 mois selon l'état de dénutrition. Un enrichissement sera mis en place ou ajusté si déjà mis en place. Si malgré les mesures d'enrichissement, la prise alimentaire n'est pas suffisante pour un rattrapage staturo-pondéral adéquat, une suppléance nutritionnelle par nutrition entérale sera envisagée. Elle pourra être réalisée soit sur sonde nasogastrique, ou idéalement sur gastrostomie pour limiter les troubles de l'oralité, surtout lorsque la nutrition entérale est évaluée comme étant nécessaire pour une durée de plus de 3 mois.

7.3.4 Suivi neurologique (devenir cognitif, réseau)

Les patients atteints de DBP doivent être suivis régulièrement par le réseau périnatal et le médecin traitant afin de surveiller leur développement psychomoteur et leurs acquisitions scolaires. Une prise en charge rééducative peut être proposée dès les premiers signes de retentissement neurologique avec notamment de la psychomotricité, de la kinésithérapie et/ou de l'orthophonie (décalage des acquisitions psychomotrices, agitation, hypertonie, hypotonie, difficultés d'apprentissages, troubles praxiques, retard de langage), ainsi qu'un suivi neuropédiatrique. Si des rééducations semblent nécessaires, une prise en charge dans des structures comme les CAMSP sont plus adaptées. Les troubles du comportement (agitation, trouble déficitaire de l'attention, troubles de l'humeur) peuvent également survenir et nécessiter une prise en charge psychologique voire pédopsychiatrique.

7.4 Transition enfant - adulte

La DBP est une maladie respiratoire pédiatrique qui peut avoir des conséquences à l'âge adulte et peut donc nécessiter de poursuivre un suivi ultérieur dans des structures médicales d'adultes. Un suivi pneumologique restera nécessaire chez des patients qui restent symptomatiques sur le plan respiratoire ou qui présentent des altérations persistantes de leur fonction respiratoire en raison d'un risque augmenté de développer une BPCO telle que définie chez l'adulte. Le centre de référence des maladies respiratoires rares de l'enfant (RespiRare) travaille de façon coordonnée avec le centre de référence des maladies pulmonaires rares de l'adulte ([OrphaLung](#)) au sein de la filière de santé des maladies respiratoires rares ([RespiFIL](#)). Ce regroupement des réseaux de soins permet de gérer au mieux la transition enfant - adulte du patient.

La transition enfant - adulte est une étape particulièrement importante et critique dans les maladies rares (notamment pour l'observance thérapeutique). L'organisation de la transition enfant - adulte est facilitée par des unités d'adolescents, des espaces de transition (en cours de développement dans certains centres de référence), et par des consultations mixtes des membres des équipes médicales et soignantes pédiatriques et adultes.

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Céline DELESTRAIN, pneumopédiatre au centre de référence constitutif des maladies respiratoires rares (RespiRare), hôpital intercommunal de Créteil (CHIC) et le Pr Alice HADCHOUEL-DUVERGÉ, pneumopédiatre au centre de référence constitutif des maladies respiratoires rares (RespiRare), hôpital Necker-Enfants Malades (Assistance publique - Hôpitaux de Paris, AP-HP).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Dr Pauline CHARROPIN, neuropédiatre, Paris
- Dr Laurianne COUTIER, pneumopédiatre, Lyon
- Dr Céline DELESTRAIN, pneumopédiatre, Créteil
- Pr Brigitte FAUROUX, pneumopédiatre, Paris
- Pr Alice HADCHOUEL-DUVERGÉ, pneumopédiatre, Paris
- Dr Géraldine LABOURET, pneumopédiatre, Toulouse
- Dr Julie LEMALLE, gastropédiatre, Paris
- Dr Jessica TAYTARD, pneumopédiatre, Paris
- Mme Nelly THOMAS, psychomotricienne, Créteil
- Dr Caroline THUMERELLE, pneumopédiatre, Lille
- Dr Héloïse TORCHIN, néonatalogiste, Paris
- Dr Camille WALTON, cardiopédiatre, Lyon
- Dr Elodie ZANA-TAIEB, néonatalogiste, Paris

Relecteurs

- Dr Antoine BEDU, néonatalogiste, Limoges
- Dr Marine BUTIN, néonatalogiste, Lyon
- Mme Yaëlle CASTELLANA, présidente de l'association française des pneumopathies interstitielles de l'enfant (AFPIE)
- Dr Prisca DEALBERTI, pédiatre Libéral, réseau ECLAU
- Pr Christophe DELACOURT, pneumopédiatre, Paris
- Dr Yves DULAC, cardiopédiatre, Toulouse
- Dr Xavier DURRMEYER, néonatalogiste, Créteil
- Dr Lélia DREYFUS, néonatalogiste, Lyon
- Pr Ralph EPAUD, pneumopédiatre, Créteil
- Dr Edith GATBOIS et Dr David AVRAN, pédiatres HAD, Paris
- Dr Coraline GRISEL, neuropédiatre, Paris
- Pr Pierre-Henri JARREAU, néonatalogiste, Paris
- Dr Marilyn LEVY, cardiopédiatre, Paris
- Dr Bruno MASSENAVETTE, médecin HAD, Lyon
- Dr Julie MAZENQ, pneumopédiatre, Marseille
- Dr Fabienne MONS, néonatalogiste, Limoges
- Dr Laura MOSCOVA, médecin généraliste - maître de conférence associé, Coulommiers
- Dr Hortense PETAT, pneumopédiatre, Rouen

- Dr Didier PINQUIER, néonatalogiste, Rouen
- Dr Veronique ZUPAN, néonatalogiste, Clamart

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS « Dysplasie bronchopulmonaire de l'enfant, diagnostic et prise en charge » ont renseigné et signé une « déclaration publique d'intérêt » que le coordonnateur tient à disposition. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Le contenu du PNDS a été discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire coordonné par la filière de santé des maladies respiratoires rares (RespiFIL), en lien avec le centre de référence des maladies respiratoires rares (RespiRare), prenant ainsi en compte les spécificités de l'organisation du parcours de soins en France.

Les coordonnateurs ont fixé les objectifs, élaboré un calendrier, défini 2 groupes de travail indépendants : un groupe de rédacteurs et un groupe de relecteurs. Le PNDS a été élaboré en 2 temps : un travail initial de rédaction par un groupe de travail constitué de rédacteurs selon le domaine d'expertise de chacun, puis un travail de validation par un groupe d'experts relecteurs.

- 7 réunions en distanciel
- Plusieurs réunions en sous-groupes
- Relances par mails et appels téléphoniques

Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations de patients

Le diagnostic, l'évaluation initiale et la prise en charge du patient sont multidisciplinaires, et doivent être effectués au sein des centres de référence (coordonnateur, constitutifs) ou de compétence régionaux ou d'une structure hospitalière ayant une expérience des DBP et disposant d'une discussion multidisciplinaire dédiée aux DBP.

Centres de référence des maladies respiratoires rares de l'enfant (RespiRare)

Centre	Adresse	Médecin coordonnateur	Téléphone secrétariat
Centre de référence coordonnateur	Paris Hôpital Necker-Enfants Malades (AP-HP) 149 Rue de Sèvres 75743 Paris	Pr Christophe DELACOURT	01 44 49 57 44
Centres de référence constitutifs	Bordeaux GH Pellegrin Place Amélie Raba-Léon 33076 Bordeaux Cedex	Pr Michaël FAYON	05 56 79 87 37
	Créteil Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil 40 Avenue de Verdun 94010 Créteil Cedex	Pr Ralph EPAUD	01 57 02 20 71
	Marseille Hôpital de la Timone 264 Rue Saint-Pierre 13385 Marseille CEDEX 5	Pr Jean-Christophe DUBUS	04 91 38 67 39
	Lyon CHU de Lyon GH Est Hôpital Femme Mère Enfant 59 Boulevard Pinel 69677 Bron CEDEX	Pr Philippe REIX	04 27 85 62 11
	Paris Hôpital Robert Debré (AP-HP) 48 Boulevard Sérurier 75019 Paris	Pr Nadia NATHAN	01 44 73 66 18
	Paris Hôpital Armand Trousseau (AP-HP) 26 Avenue du Docteur Netter 75012 Paris	Pr Véronique HOUDOUIN	01 40 03 22 34
Centres de compétence	Amiens CHU Amiens 1 Rond Point Christian Cabrol 80090 AMIENS cedex 1	Dr Cinthia RAMES	03 22 08 76 80
	Angers CHU d'Angers Site Larrey 4 Rue Larrey 49100 Angers	Dr Françoise TROUSSIER	02 41 35 36 37

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
Centres de compétence	Besançon Hôpital Jean Minjoz 3 Boulevard Fleming 25030 Besançon CEDEX	Dr Marie-Laure DALPHIN	03 81 66 82 02
	Brest Hôpital Morvan 2 Avenue Foch 29200 Brest	Dr Pierrick CROS	02 98 22 33 33
	Caen Hôpital Clémenceau Avenue Georges Clémenceau 14033 Caen Cedex	Pr Jacques BROUARD	02 31 27 25 94
	Clermont-Ferrand Hôpital d'Estaing 1, Place Lucie Aubrac 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1	Dr Carole EGRON	04 73 75 00 50
	Dijon Hôpital Bocage Central 14 rue Paul Gaffarel 21079 Dijon Cedex	Dr Stéphanie PEREZ-MARTIN	03 80 29 37 72
	Grenoble Hôpital Couple Enfant Boulevard de la Chantourne - CS10217 38043 Grenoble Cedex 9	Dr Églantine HULLO	04 76 76 93 83
	Kremlin-Bicêtre Hôpital Bicêtre (AP-HP) 78 Rue du Général Leclerc 94270 Le Kremlin-Bicêtre	Dr Tamazoust GUIDDIR	01 45 21 32 53
	La Réunion CHU site Félix Guyon (Saint Denis) 45 Allée des Topazes 97400 Saint-Denis	Dr Elsa GACHELIN	02 62 90 50 51
	CHU site Sud (Saint Pierre) 97 Avenue François Mitterrand 97410 La Réunion	Dr Caroline PÉRISSON	02 62 35 90 04
	Lille Hôpital Jeanne de Flandre Avenue Eugène Avinée 59037 Lille Cedex	Dr Caroline THUMERELLE	03 20 44 46 67
	Limoges Hôpital de la mère et de l'enfant 8 Avenue Dominique Larrey 87000 Limoges	Dr Céline MENETREY	05 55 05 66 66
	Montpellier Hôpital Arnaud de Villeneuve 371 Avenue du Doyen Gaston Giraud 34295 Montpellier Cedex 5	Dr Marie-Catherine RENOUX	04 67 33 67 33
	Nancy Hôpital de Brabois Rue du Morvan 54511 Vandœuvre-Lès-Nancy Cedex	Dr Cyril SCHWEITZER	03 83 15 48 70

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
Centres de compétence	Nantes Hôpital Mère-Enfant 7 Quai Moncoussu 44093 Nantes Cedex	Dr Myriam BENHAMIDA	02 40 08 35 30
	Nice CHU LENVAL 57 Avenue de la Californie 6002 Nice Cedex 03	Dr Lisa GIOVANNINI-CHAMI	04 92 03 05 67
	Poitiers CHU de Poitiers - La Miletrie 2 Rue de la Miletrie 86000 Poitiers	Dr Diana POTOP	05 49 44 44 44
	Reims American Memorial Hospital CHU de Reims 47 Rue Cognacq Jay 51092 Reims Cedex	Dr Katia BESSASI KABOUYA	03 26 78 91 56
	Rennes Hôpital Sud 16 Boulevard de Bulgarie 35203 Rennes Cedex 2	Dr Clémentine VIGIER	02 99 26 67 45
	Rouen Hôpital Charles Nicolle 1 Rue de Germont 76031 Rouen Cedex	Pr Christophe MARGUET	02 32 88 84 58
	Strasbourg Hôpital de Hautepierre 1 Avenue Molière 67200 Strasbourg	Dr Laurence WEISS	03 88 12 77 85
	Toulouse CHU de Toulouse - Hôpital des Enfants 330 Avenue de Grande Bretagne TSA 70034 31059 Toulouse Cedex 9	Dr Léa RODITIS	05 34 55 85 86
	Tours Hôpital de Clocheville 49 Boulevard Béranger - Boîte 28 37044 Tours Cedex 9	Dr Isabelle GUENAULT-GIBERTINI	02 47 47 38 19

Associations de patients

	<p>Association « SOS Préma » d'aide aux familles d'enfant prématuré https://www.sosprema.com/</p>
	<p>Association « A bras Cadabra » https://abrascadabra06.wordpress.com/</p>
	<p>Association « Néonin's » accompagne et conseille les familles d'enfants nés prématurément dans le département des pyrénées Orientales https://www.neonins.fr/</p>
	<p>Association « Petits Pas et Grandes idées » Hôpital Necker Enfants-Malades (AP-HP) https://capspartel.shop/association-petits-pas-et-grandes-idees/</p>
	<p>Association française des pneumopathies interstitielles de l'enfant (AFPIE) http://www.pneumopathie-interstitielle.fr/</p>
	<p>Alliance maladies rares http://www.alliance-maladies-rares.org/</p>
	<p>Maladies rares info services http://www.maladiesraresinfo.org/</p>
	<p>Alliance européenne non gouvernementale d'associations de malades https://www.eurordis.org/fr</p>

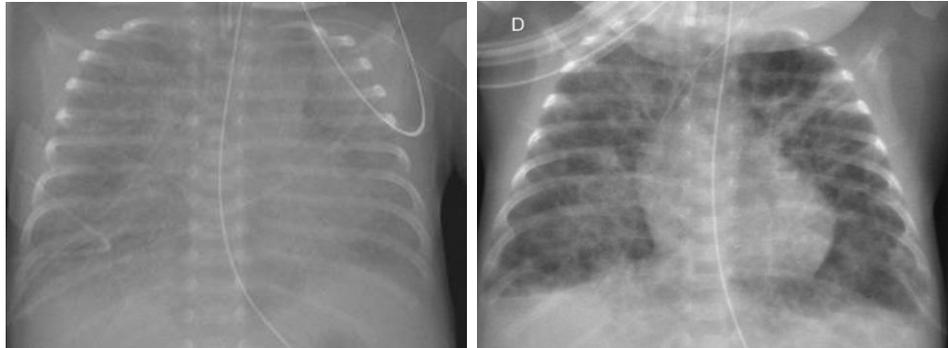
Vivre avec une maladie rare (<http://parcourssantevie.maladiesraresinfo.org>) : cette infographie sur le parcours de santé et de vie est structurée autour de 10 grandes thématiques :

- Être soigné à l'hôpital / en ville
- Vivre avec son handicap
- Poursuivre sa scolarité
- Mener sa vie professionnelle
- Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- Se déplacer en transports
- Évoluer au quotidien
- Accompagner un malade comme aidant
- S'informer : où s'adresser ?

Liens utiles pour les professionnels de santé et les patients

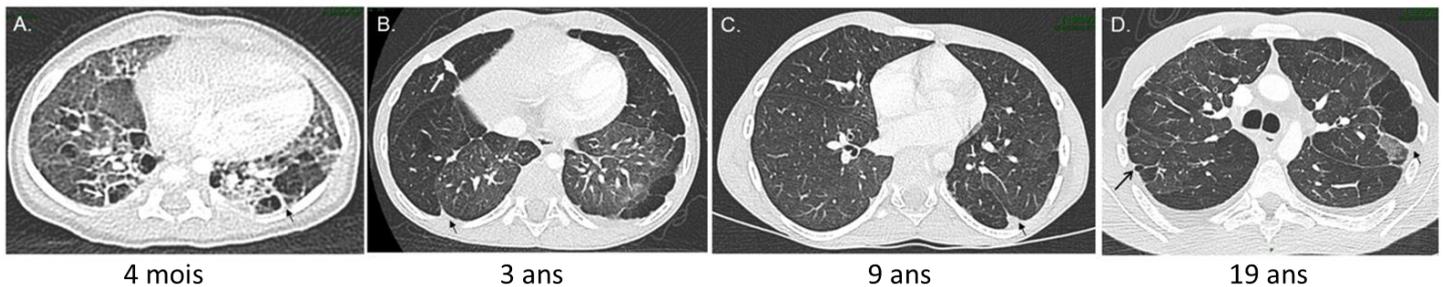
 <p>RespiRare CENTRE DE REFERENCE DES MALADIES RESPIRATOIRES RARES</p>	Centre de référence des maladies respiratoires rares
 <p>RespiFIL Filière Maladies Respiratoires Rares</p>	Filière de santé des maladies respiratoires rares https://respifil.fr/
 <p>orphanet</p>	Portail Européen d'informations sur les maladies rares et les médicaments orphelins en accès libre https://www.orpha.net/

Annexe 3. Imageries thoraciques d'enfants atteints de dysplasie bronchopulmonaire



Radiographies thoraciques réalisées à J28 de vie chez deux nouveau-nés nés prématurément à 26 SA et ayant développé une DBP sévère.

Images du service de radiologie du Centre Intercommunal de Créteil (CHIC)



Évolution des lésions sur les TDM thoraciques d'un enfant né extrême prématuré, de l'enfance à l'âge adulte.

Images du service de radiologie de l'hôpital Necker - Enfants malades (AP-HP)

Annexe 4. Évaluation initiale et calendrier du suivi des DBP modérées à sévères

Examen	Évaluation à 36 semaines APM (avant sortie)	Rythme de suivi
Suivi respiratoire		
Cs spécialisée pneumologue		Cs / mois* Autres situations et dans la mesure du possible, avant l'âge d'1 an, rythme adapté aux symptômes respiratoires
Oxymétrie nocturne	x (O ₂ ou AA)	Semaine suivant la sortie puis /mois au min*
EFR ± VO ₂ max		Périodes d'évaluation : - 6-7 ans - 12-14 ans - 16-18 ans
Radiographie thoracique / Échographie pulmonaire	x	
Cs transition		Entre 16-18 ans
Suivi cardiologique		
Cs cardiopédiatre et ETT	x	Après un sevrage d'O ₂ <u>Si HTAP non contrôlée :</u> ETT /semaine -15 jours <u>Si HTAP contrôlée :</u> ETT/2-4 mois Après chaque changement de débit de l'O ₂
Suivi neuro développemental		
Cs suivi réseau périnatal		Systematique Cs selon protocole du réseau Cs/an jusqu'à 7 ans
Cs spécialisée neuropédiatre		- Examen neurologique anormal - Convulsions/Epilepsie - Suspicion d'un trouble déficitaire de l'attention +/- hyperactivité. - Trouble des apprentissages important Rythme selon situation
Suivi spécifique nutrition/croissance		
Cs spécialisée gastro entérologue pédiatre		En cas de mauvaise prise pondérale : Cs / 3-6 mois

*nourrissons sous O₂ et/ou avec support ventilatoire